TRẦN ĐÌNH LONG

BỆNH LÝ HỌC SƠ SINH



NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

BỆNH LÝ HỌC SƠ SINH

TRẦN ĐÌNH LONG

BỆNH LÝ HỌC SƠ SINH

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC
HÀ NỘI - 2003

MỤC LỤC

LỜI TỰA

Chu sinh học và sơ sinh học là cầu nối giữa chuyên ngành sản khoa và chuyên ngành nhi khoa, đó là lứa tuổi nhậy cảm nhất trong mọi lứa tuổi, đứa trẻ dời cuộc sống trong tử cung ra thích nghi với cuộc sống độc lập bên ngoài rồi lớn lên, trưởng thành nhờ sự chăm nom, che chở của cha mẹ, của y tế, giáo dục và toàn xã hội. Khi mới đẻ ra đứa trẻ rất non nớt cả về thể chất và tinh thần, rất dễ bị các tác động của môi trường, nuôi dưỡng, chăm sóc và bệnh tật. ở các nước đang phát triết, tỷ lệ bệnh tật và tử vong ở lứa tuổi này còn cao, có nước tới 80‰ (trong khi đó ở các nước phát triển là ≥ 8‰).

Ở Việt Nam công tác bảo vệ bà mẹ và trẻ em/kế hoạch hoá gia đình mặc dù được nhà nước, ngành y tế và toàn xã hội quan tâm, tử vong ở lứa tuổi sơ sinh còn ở mức độ đáng quan tâm (năm 2000 là 37‰), trong đó tử vong chu sinh chiếm 30% tổng số trẻ tử vong thời kỳ sơ sinh, sơ sinh sớm (tuần đầu sau đẻ) chiếm 45% trong số trẻ sơ sinh bị tử vong, muốn giảm được tỷ lệ bệnh tật và tử vong trong lứa tuổi này cần phải luôn cập nhật kiến thức cho đội ngũ cán bộ y tế nhằm nâng cao kỹ năng chăm sóc trẻ ngay từ trước khi lọt lòng mẹ, trước đòi hỏi đó, tác giả cho ra mắt cuốn sách chuyên khảo về Bệnh lý học sơ sinh, là cuốn sách thứ hai về chu - sơ sinh học sau cuốn Đại cương sơ sinh học (năm 2002).

Cuốn sách này là tài liệu quý giúp cho học viên sau đại học nâng cao trình độ, cũng là tài liệu rất cần cho các thầy thuốc sơ sinh học, nhi khoa, sản khoa trong thực hành.

Tôi rất vui mừng được giới thiệu cuốn sách với bạn đọc.

GS.TS. Lê Ngọc Trọng

Thứ trưởng Bộ Y tế

PHẦN I

BỆNH LÝ HỌC

Chương I

BỆNH LÝ HÔ HẤP

I. CÁC BỆNH GÂY SUY HÔ HẤP NỘI KHOA

Chúng đều có một điểm chung: sự tồn tại hay sự phá huỷ chất diện hoạt (surfactant). Chất này cấu tạo bởi các phospholipid, được tiết ra bởi một trong hai loại tế bào nang phổi (tế bào phổi II). Nó viền các nang phổi theo kiểu như một cái khung giữ cho ở đó có một áp lực bề mặt tối ưu, dù đường kính của nang như thế nào. Chính nhờ vậy, ở thì thở ra sẽ ngăn không để nang xẹp lại hoàn toàn, chất này tạo điều kiện có được một dung tích tồn tại cơ năng và đảm bảo cho sự trao đổi khí được giữ thường xuyên. Nếu thiếu nó, sẽ tạo ra một rối loạn ngược dòng trong nội tại phổi (các nang được truyền khí nhưng không thông khí). Chất diện hoạt được tổng hợp ngay từ tuần thứ 24 của thai nghén (đường meltyl hoá) nhưng có rất mỏng manh và dễ dàng bị phá huỷ bởi: sự thiếu ôxy, nhiễm toan, giảm huyết áp, giảm thân nhiệt; kể từ tuần thứ 35 trở đi, nó được tổng hợp bằng một con đường khác (đường đông đặc lại), và với cách này, nó có khả năng lại tốt hơn với các tác nhân công kích.

Bốn loại bệnh đã được phân biệt trên lâm sàng:

- Bệnh màng trong (sản xuất không đầy đủ chất Surfactant do phổi chưa trưởng thành hoặc các tế bào loại II bị phá huỷ);

- Chậm tiêu chất dịch của phổi (các phân tử phospholipid bị lạc hướng?).

- Hít phải phân su;

- Nhiễm khuẩn phổi (phá huỷ chất diện hoạt).

Còn những hội chứng khác đang ở trong giai đoạn xác định, tuy cũng cùng chung cách xử trí như các loại bệnh trên (gây giãn nang phổi liên tục).

A. BỆNH MÀNG TRONG (Sự hô hấp tự phát)

Bệnh xảy ra từ 5 đến 10% các sơ sinh non tháng (0,5 đến 1% các sơ sinh chung). Trong bệnh cảnh của suy sụp hô hấp, ngoài yếu tố về tuổi thai, có 3 loại dấu hiệu hướng cho việc chẩn đoán bệnh.

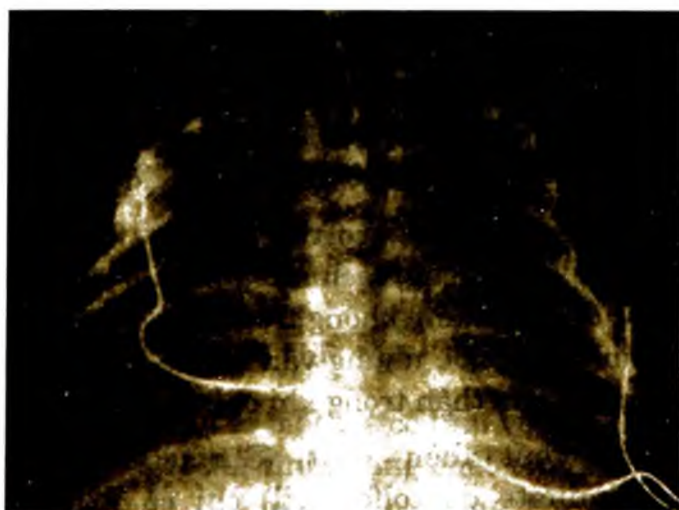
1. Về lâm sàng: xuất hiện sớm các triệu chứng (ngay trong những phút đầu tiên sau đẻ), các dấu hiệu chống đỡ thấy nổi bật lên hàng đầu (nhất là thấy tiếng kêu rên ở thì thở ra);

2. Về X quang: hình ảnh gần giống như vân đá hoa cương lan toả, ở cả hai bên, đồng đều, ít nhiều hội tụ, và thấy hình ảnh phế quản và của các tiểu phế quản bậc 2 và 3, biểu hiện hội chứng xẹp nang phổi (giảm thể tích chung của cả hai phổi); trong các thể trung bình và các thể có biến chứng khí phế thũng kẽ, tràn khí màng phổi

hoặc chậm tiêu các dịch trong lòng phế quản, việc chẩn đoán thường chưa thật rõ rệt ở giai đoạn đầu hình 1a).

3. Về mặt sinh học: bằng chứng tốt nhất vẫn là thấy sự tiến triển khá định hình của tình trạng giảm oxy (nặng lên trong 36-48 giờ, giữ mức độ như vậy trong 24-48 giờ, rồi đỡ dần trong khoảng ngày thứ 4 và ngày thứ 7).

4. Phương pháp điều trị: tiến hành giống như với mọi loại suy hô hấp ở sơ sinh. Tuy nhiên cần nhấn mạnh 2 điểm:



Hình 1a. *Bệnh màng trong*

4.1. Các trẻ này có tình trạng tăng nặng đặc biệt, chúng không chịu đựng nổi bất cứ sự thay đổi đột ngột nào về mức cung cấp oxy như chụp Xquang lồng ngực, hút thông khí quản, tắm rửa.

4.2. Tiên lượng đã có thay đổi từ khi sử dụng cách gây giãn phế nang liên thục (thở áp lực cao liên cục (CPAP). Tỷ lệ chết từ 20 đến 25% các trường hợp, cao nhất là với các trẻ non tháng cân nặng dưới 1500 gam. Nguyên nhân thường do bị các biến chứng tiến triển (chảy máu trong não thất, tràn khí màng phổi, bội nhiễm vi khuẩn, loạn sản phế quản - phế nang).

5. Việc điều trị phải có tính chất dự phòng

5.1. Phát hiện và điều trị các nguyên nhân gây đẻ non;

5.2. Kiểm tra tỷ số lecitin/sphingomyelin trong nước ối (một tỷ số L/S cao hơn 2, thực tế loại bỏ được nguy cơ suy hô hấp tự phát), cần đặt vấn đề lấy thai ra sớm trong các trường hợp mẹ bị bệnh đái tháo đường, bất đồng Rh.

5.3. Dùng liệu pháp corticoid cho người mẹ (bethamethason, 2 lần 12mg, cách nhau 24 giờ) trong 48 giờ trước một cuộc đẻ non tháng không tránh được; nó làm tăng sự trưởng thành của phổi, nhưng vẫn có thể gây ra các tác dụng phụ, cho nên cần thận trọng khi chỉ định chúng.

Việc dùng chất diện hoạt (Surfactant: Surfexo Neonatal: Palminate de colfoscéril) chỉ có ý nghĩa dự phòng, nghĩa là ở những trẻ có nguy cơ cao bị bệnh màng trong khi chưa có biểu hiện trên lâm sàng bệnh màng trong, ví dụ cho ngay sau đẻ trẻ đẻ non > 28, trẻ đẻ ra có

ngạt, lọ 8ml chứa 108mg DCI hoặc Dipalmitoylphosphatidylcholin lấy vào Seringue bơm qua nội khí quản từ 4-6 phút sau đó thở máy có áp lực dương cách hồi hoặc thở áp lực dương liên tục CPAP làm như vậy chất liên hoạt mới được đẩy vào sâu tận phế nang trẻ.

Liều lượng chỉ định 5ml/kg (≈ 67,5mg) mỗi lần, có thể nhắc lại ngay 12 giờ sau đó.

Nhấn mạnh: chỉ có giá trị ở giai đoạn dự phòng, khi bệnh đã rõ không còn hiệu quả gì, thuốc rất đắt.

B. HÍT PHẢI PHÂN SU

1. Sự tràn ngập các đường khí phế quản bởi dịch có phân su là hậu quả của một tình trạng ngạt cấp tính trong tử cung, gây nên hiện tượng co bóp ruột dẫn đến hậu qua thai phóng ra phân su tiếp nối với các động tác hô hấp đủ mạnh, để phân su lọt vào các đường hô hấp, mặc dầu trong khí quản và các phế nang đang có chất dịch của phổi. Tình trạng này gặp ở các trẻ đủ tháng hoặc già tháng mà cuộc đẻ đã có tính chất bệnh lý: bất thường về dây rốn, đẻ khó nguyên nhân cơ học, ngôi thai bất thường, các bất thường trong chuyển dạ.

2. Hai bệnh cảnh có thể gặp:

2.1. Tức thời: đây là một trẻ có tầm vóc to, mình phủ đầy phân su, đẻ ra trong tình trạng chết lâm sàng, trong hầu có nước phân su; có khi hô hấp không đều với thở nấc.

2.2. Chậm khoảng một vài giờ sau đẻ và được xem là tình trạng rất nặng và không thể để xảy ra: vì hiện tượng

này được cho là do thứ phát hít phải chất dịch của dạ dày trong có lẫn phân su.

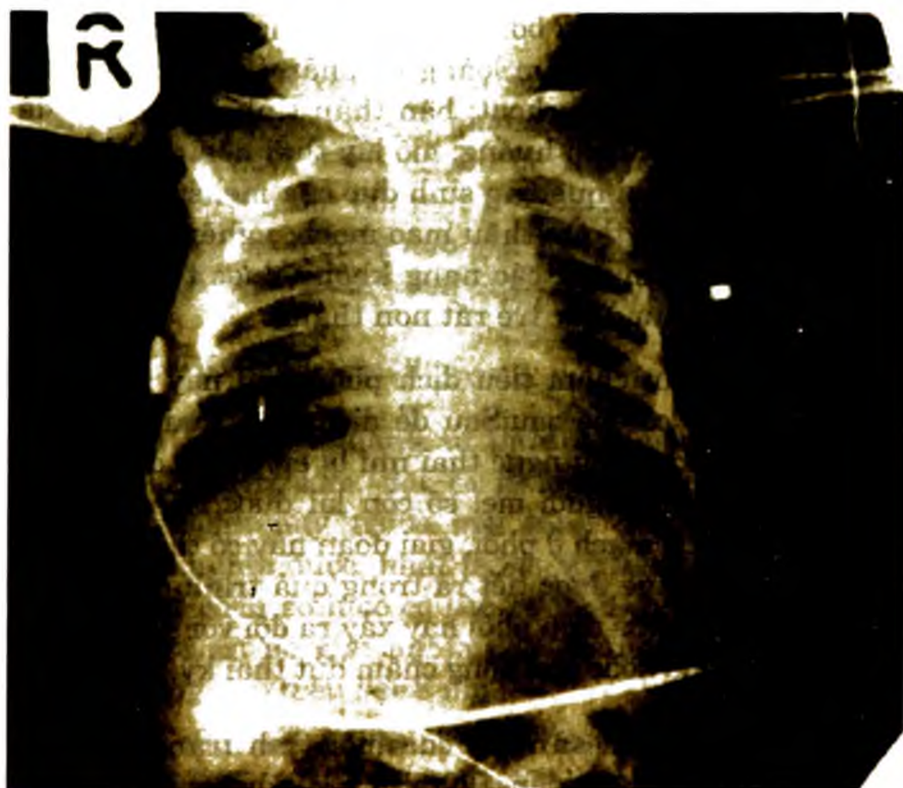
Nghe phổi bao giờ cũng thấy có các tiếng ran ẩm to. và có khi không nghe thấy có các tiếng thở ở một bên phổi và tim bị chuyển vị trí do tràn khí màng phổi; việc thăm khám thần kinh rất khó gặp. Có khi thấy nước tiểu của trẻ lẫn phân su vì nước tiểu có màu xanh.

Chụp phim Xquang phổi cho thấy nhu mô phổi có sự tán khí không đều: thấy các hạt đậm, bờ không rõ các vùng xẹp phổi và khí thũng rải rác không đều ở hai bên phổi, tràn khí lồng ngực ở 30 đến 50% các trường hợp. Tình trạng nhiễm toan thường là nặng, sự phụ thuộc oxy thay đổi tuỳ theo mức nặng nhẹ của bệnh. Cần đề phòng xảy ra tình trạng tràn khí, nhiễm khuẩn, các di chứng thần kinh do nguyên nhân thiếu oxy. Trong các thể nặng, tỷ lệ chết thường rất cao (hình 1b).

- Cách điều trị phải là việc dự phòng: thai ngạt cấp cần được lấy ra nhanh chóng, hồi sinh tiến hành đúng đắn trong phòng đẻ với việc hút thông kỹ càng các đường khí và đường tiêu hóa. Kháng sinh phổ rộng và ưu tiên diệt VK gr (âm). Chăm sóc nuôi dưỡng tốt, vỗ rung, ăn sữa mẹ qua sonde dạ dày, đặt lưu sông dẫn lưu dạ dày và hậu môn, thở hỗ trợ áp lực oxy cao cách hồi kết hợp với hút sâu khí phế quản + vỗ rung + vitamin K1 1mg.

Theo Khoa Sơ sinh Viện BVBMTSS công việc hồi sức cấp cứu được thực hiện ngay từ phòng đẻ, phương tiện làm thông thoáng đường thở và hô hấp hỗ trợ khá thuận lợi, hồi sức cấp cứu tiếp tục tại chỗ không phải vận chuyển nhưng việc hồi sức và điều trị hít phải phân su vẫn rất

khó khăn: tỷ lệ tử vong 30-40%, ngày điều trị kéo dài, phục hồi chức năng hô hấp chậm, có vẻ như sau này trẻ dễ mắc các bệnh lý hô hấp khác (theo dõi 4 - 5 năm sau).



Hình 1b: Hít phải phân su

Tại Khoa Sơ sinh Viện Nhi, do bệnh nhân chuyển từ các tuyến về, tính kịp thời và tại chỗ không thực hiện được, số bệnh nhân tuy không nhiều song tiên lượng rất xấu, đặc biệt trẻ đẻ thấp cân (TV hầu như 100%).

C. SUY HÔ HẤP NHẤT THỜI (**Khó thở nhanh nhất thời ở trẻ sơ sinh**)

1. Nguyên nhân do sự chậm tiêu chất dịch của phổi ở thai mà đã được tiết ra bởi các tế bào nang phổi mà các tế bào này có nhiệm vụ làm loãng và phân tán các phân tử acid béo của chất diện hoạt; bản thân tình trạng này dễ xảy đến trong các tình huống: mổ lấy thai nên thai không bị ép lồng ngực khi qua ống sinh dục của mẹ; sự giảm oxy gây nên tăng mức thẩm thấu mao mạch; nghẽn vướng các đường hô hấp dẫn đến các nang không được thoáng khí; giảm protein máu ở các trẻ rất non tháng.

Nguyên nhân chậm tiêu dịch phổi hiện nay còn được giải thích theo cơ chế sau:Sau đẻ dịch phổi thai nhi được tống ra ngoài khi lồng ngực thai nhi bị ép ở thời điểm chui qua ống sinh dục người mẹ, số còn lại được tiếp tục tiêu theo đường bạch mạch ở phổi, giai đoạn này có thêm vai trò của prostaglandine được tiết ra trong quá trình chuyển dạ đẻ, vì thế chậm tiêu dịch phổi hay xảy ra đối với sơ sinh của các bà mẹ mổ đẻ hoặc chủ động chấm dứt thai kỳ.

2. Bệnh cảnh lâm sàng là của một tình trạng khó thở nhanh rất rõ rệt (80 đến 120/phút) kết hợp với các dấu hiệu co rút vừa phải. Chụp Xquang lồng ngực cho thấy:

2.1. Ở giai đoạn sớm, có các hình ảnh nang phổi bị tràn dịch: khi chụp phổi thẳng sẽ thấy sự giảm mức sáng của phổi lan toả hay khu trú.

2.2. Giờ thứ 10 sau đẻ, có các hình ảnh tổn thương khe kết hợp với sự thoáng khí tốt hơn ở phổi; các đường

đậm có bờ không rõ rệt, hội tụ về hướng rốn phổi, các đường Kerley, đường khe phổi, đường viền màng phổi. Về mặt sinh học, sự phụ thuộc oxy là vừa phải, không có nhiễm toan.

3. Sự khỏi bệnh về mặt lâm sàng tiến triển tốt nhanh hơn so với biểu hiện của X quang, có khi lâm sàng là tốt hơn chỉ sau dưới 24 giờ, có khi là sau 2 - 3 ngày. Với các thể bệnh kéo dài đòi hỏi một hô hấp hỗ trợ áp lực dương tính liên tục, các trường hợp này phải nghĩ đến khả năng có thể chuyển tiếp giữa bệnh này và bệnh màng trong.

D. NHIỄM KHUẨN PHỔI

- Tình trạng rất nặng tự phát của bệnh và kết quả của việc điều trị sớm, đặt ra nhiệm vụ nhất thiết phải nghĩ đến bệnh này trước mọi hình ảnh, trên Xquang không giải nghĩa được, nhất là bệnh ở một sơ sinh đẻ non tháng. Một cách sơ lược có thể có 2 cơ chế nhiễm bệnh ở phổi xảy ra và nó giải nghĩa cho những bệnh cảnh lâm sàng thường gặp trên bệnh nhi.

- Khi thai bị nhiễm khuẩn qua đường máu (sau nhiễm khuẩn huyết ở người mẹ) sự suy hô hấp thể hiện trong một bệnh cảnh nhiễm khuẩn huyết sớm sau đẻ, kèm theo mọi phủ tạng đều bị xâm nhập. Ngay trong các thể khởi đầu với rất ít triệu chứng, hiếm thấy không có dấu hiệu thở nhanh, và có thể đó là triệu chứng báo động đầu tiên. Trong trường hợp này vài trò của xét nghiệm huyết học và vi khuẩn học là rất quan trọng trong việc chẩn đoán xác định bệnh.

- Nhiễm khuẩn xảy ra trong thời gian đẻ là thường gặp hơn, do trẻ nuốt hoặc hít phải chất dịch có mầm bệnh. Những dấu hiệu hô hấp thường xuất hiện chậm và từ từ hơn không có dấu hiệu của sự lan tràn mầm bệnh mà chỉ khu trú ở hệ hô hấp. Lấy bệnh phẩm để xét nghiệm vi khuẩn ở da, đường tiêu hoá và ở máu có thể thấy âm tính. Như vậy, việc chẩn đoán được đặt ra trước hết là phải hỏi về tình hình thai nghén và lúc chuyển dạ đẻ, về mặt Xquang thì có thể gặp tất cả mọi hình ảnh: mờ đục có bờ không rõ rệt thường thấy nhiều ở một bên phổi, mờ đục hình hòn (phế nang) làm cho nghĩ đến bệnh màng trong, hình dạng bọng nước, tràn dịch màng phổi (hiếm thấy hơn), hình ảnh suy hô hấp nhất thời.

- Chỉ cần việc chẩn đoán nghi ngờ bị bệnh đã đòi hỏi phải dùng liệu pháp kháng sinh kết hợp phổ rộng, diệt khuẩn cao trong khi chờ đợi có hay không sự xác nhận của phòng xét nghiệm. Ngoài liệu pháp kháng sinh, việc điều trị gồm 3 điểm: liệu pháp oxy có kèm hay không thông khí nhân tạo, theo dõi và duy trì huyết áp động mạch làm ngừng hay dự phòng các co giật khi có sự phối hợp của viêm màng não. Tiên lượng phụ thuộc rõ ràng vào yếu tố non tháng, mầm bệnh cụ thể, nhưng chủ yếu là việc chẩn đoán bệnh sớm.

Thông qua các báo cáo nghiên cứu và tổng kết của nhiều khoa sơ sinh đặc biệt các khoa sơ sinh không nằm trong BV có khoa sản, tỷ lệ nhiễm khuẩn phổi, trẻ sơ sinh là hàng đầu việc điều trị, hồi phục các biến chứng của bệnh là khó khăn, tỷ lệ tử vong còn rất cao và tốn kém, việc chẩn đoán được nhiễm khuẩn phải sớm ngay từ các

tuyến trước (huyện, tỉnh) việc điều trị tại chỗ sẽ thuận hơn nhiều và đỡ tốn kém.

E. NHỮNG DẤU HIỆU THỰC THỂ KHÁC

Đối với những trẻ của bà mẹ đái tháo đường, cơ chế của sự suy hô hấp là sự kết hợp: rối loạn sự tiêu chất dịch ở phổi, giảm mức tưới máu, và rối loạn về sự trưởng thành của phổi.

Trong trường hợp phổi có giảm thể tích máu (rau tiền đạo, thai đôi mà thai này truyền cho thai kia, có thể cả trường hợp bất đồng Rh), sự thiếu máu với nhiễm toan chuyển hoá làm tổn hại đến sự tưới máu ở phổi, mức thẩm thấu các mao mạch nang phổi và chức năng chất diện hoạt. Ngoài liệu pháp oxy, cần cho truyền máu cấp cứu ngay cả khi huyết áp động mạch vẫn bình thường (10ml/kg máu tươi).

Tình trạng chảy máu phổi ít thấy xảy ra, và thường chỉ gặp trong giai đoạn nặng lên của những suy hô hấp khác về nội khoa. Chẩn đoán bệnh này dựa vào:

- Tình trạng chung suy sụp đột ngột;

- Sự xuất hiện (không thường thấy) của máu trong chất dịch hút thông khí quản.

- Nhiễm toan chuyển hoá.

- Các hình ảnh thay đổi trên Xquang (2 phế trường bị xẫm lại). Chết xảy ra trong đa số các trường hợp.

Trong một vài trường hợp, bệnh tim gây tím tái được nghĩ đến trước một tím tái nặng và ngược lại, với hình

ảnh Xquang phổi gần như bình thường; sự tiến triển tự nhiên đỡ dần đi trong vài ngày sẽ phủ nhận chẩn đoán trên, và làm ta phải xét đến các trường hợp có sự tồn tại của tuần hoàn thai.

II. TÌNH TRẠNG TRÀN KHÍ TRONG LỒNG NGỰC

1. Tràn khí trong lồng ngực là do sự có mặt của không khí trong mô kẽ và các bao mạch phế quản (khí thũng kẽ), trong trung thất (tràn khí màng phổi), trong màng phổi (tràn khí màng phổi), trong màng tim (tràn khí màng tim). Chúng được tạo nên bởi một sự vỡ phế nang, hoặc là vỡ trực tiếp vào trong màng phổi, thường thấy hơn là vỡ vào trong các mô kẽ, sau đó không khí theo dọc các bao tràn vào trung thất, màng phổi và có thể vào cả màng tim. Tỷ lệ xảy ra thay đổi từ 0,1% (đối với các thể có triệu chứng) tới 1,2% (đối với các thể không có triệu chứng). Tỷ lệ này đã tăng lên từ khi kỹ thuật dùng phương pháp thông khí nhân tạo với việc gây giãn phế nang liên tục.

2. Tràn khí trong lồng ngực xảy ra trong hai khung cảnh hoàn toàn khác nhau:

2.1. Trong thời gian có một suy hô hấp nội khoa (bệnh màng trong, hít phải phân su): có thể đây là một sự phát hiện ra bệnh bằng Xquang, hoặc do nặng lên dữ dội: cơn xanh tím, thở nhanh, ngừng thở, không thích ứng với thở máy sự tăng nặng lên là có liên quan với một tràn khí màng phổi gây khó thở: chẩn đoán này là một nguyên tắc cần được nêu lên trước sự tăng nặng lên của

bệnh, lập tức dẫn đến chỉ định chọc màng phổi thăm dò (xác định bằng Xquang thì không có khả năng tiến hành trong thời hạn nhanh chóng vì bệnh nhân đang ở tình trạng nguy kịch).

2.2. Tràn khí màng phổi có thể là đơn độc, thể hiện duy nhất bệnh của phổi: triệu chứng rất ít, có khi không kiểm soát được tốt (thông khí bằng mặt nạ, đặt ống thông vào phế quản phải), nhưng cũng có thể do nguyên nhân khác: tiếng khóc đầu tiên (gây nên những áp lực cao trong lồng ngực); phổi giảm sản của hội chứng Potter, các thoát vị cơ hoành, những bệnh về tiết niệu do dị dạng (chụp Xquang đường niệu tiêm tĩnh mạch có hệ thống trước mọi tràn khí màng phổi mà không cắt nghĩa được).

3. Dù sự suy hô hấp quan trọng thế nào đi chăng nữa, có ba triệu chứng cần phải tìm kiếm là:

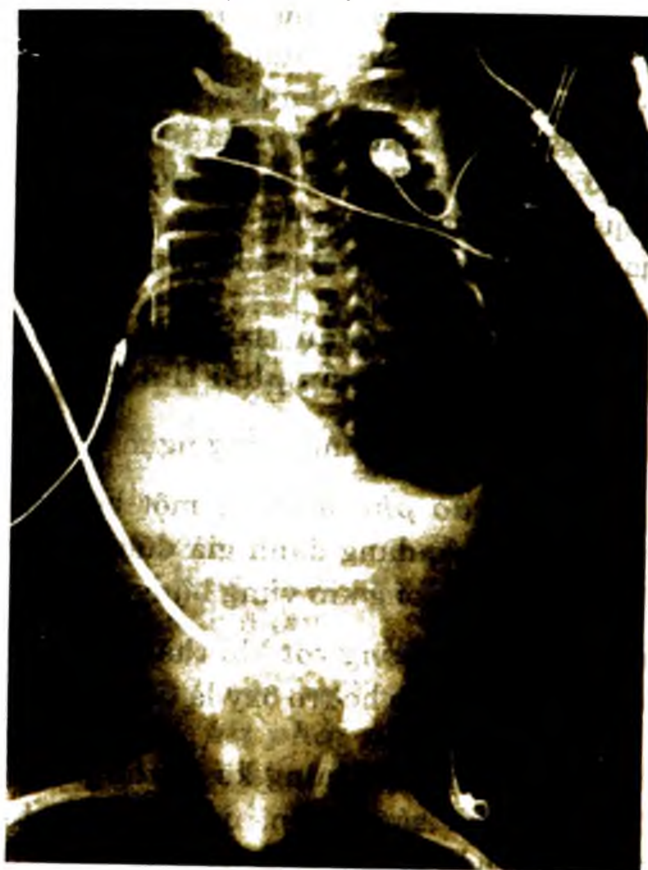
3.1. Phình xương ức hay nửa lồng ngực;

3.2. Sự mất rì rào phế nang ở một bên phổi (không phải bao giờ cũng dễ dàng đánh giá được) với sự chuyển vị trí các tiếng tim, trong khi vùng bụng lại không dẹt;

3.3. Sự chịu đựng không tốt khi thăm khám ở một đứa trẻ dù rằng sự cung cấp hỗ trợ oxy là đầy đủ và đều đặn.

4. Về mặt Xquang, khí thũng kẽ có thể phát hiện thấy đầu tiên: các hình sáng tròn, đường kính từ 0,5 đến 2mm, được giới hạn rõ bởi một bờ nhỏ, có ở cả hai bên, rải rác ở giữa một lưới đục: 1 nhu mô bị tách ra, sung huyết mạch máu.

Tràn khí màng phổi chẩn đoán dễ khi nó gây nên bong phổi khỏi thành bên lồng ngực, nhưng trên phim chụp thẳng ở tư thế nằm ngửa với một tràn khí khối lượng ít hơn, thì có thể chỉ thấy một hình ảnh trong suốt khác nhau giữa hai phế trường: một phim chụp thẳng dùng tia ngang, trên đứa trẻ nằm nghiêng về bên lành, sẽ khẳng định chẩn đoán (hình 1c).



***Hình 1c.** Tràn khí trong lồng ngực (tràn khí màng phổi trái, tràn khí trung thất)*

Tràn khí trung thất sẽ là hiển nhiên, nếu thấy hình ảnh của một tuyến ức bay hình mờ dâng lên và nén xuống, bao quanh bởi một vùng sáng, có thể thấy thêm hình ảnh, tách nó ra khỏi tim. Khó phân tích hơn là trường hợp có vùng sáng cạnh tim ở một bên hay cả hai bên trên suốt bề cao của tim, bờ ngoài rõ: chỉ có trên phim chụp thẳng dùng tia ngang mới cho phép phân biệt tràn khí màng phổi với tràn khí trung thất (vùng sáng khí không chuyển động được).

Tình trạng tràn khí gây nên tình trạng nặng thêm suy hô hấp và luồng thông trong phổi (chèn ép các mạch bởi khí thũng kẽ) cần phải được tháo đi. Các trường hợp khác có thể để yên với sự theo dõi chặt chẽ.

III. NHỮNG KHÓ THỞ DO NGHẼN TẮC Ở CAO

Đây là do có một chướng ngại nằm trong đoạn từ lỗ mũi đến chỗ tách đôi khí quản. Mặc dầu ít gặp, cũng cần phải nghĩ tới, vì lấy chướng ngại đó đi là một cấp cứu cứu sống đứa trẻ.

1. Tất cả đều có một triệu chứng học giống nhau; khi đứa trẻ còn sức chống lại chướng ngại đó: thở hít vào chậm, co rút trên xương đòn, thanh quản hạ thấp xuống, đầu lật ra sau. Nó có thể có ngay từ đầu hay thứ phát về sau bằng các cơn ngừng thở. Có thể xác định được nơi tắc nghẽn bằng cách dựa vào:

1.1. Tính chất tiếng khóc: trường hợp trướng ngại nằm ở phía trên thanh quản, tiếng khóc được duy trì (chướng ngại ở mũi); hay là bị nghẽn lại (vướng các dịch ở miệng trong những tắc nghẽn ở vùng hầu); trường hợp có chướng ngại ở thanh quản, tiếng khóc thuộc loại thở rít, hoặc khản, yếu, có khi bị tắt ngấm;

1.2. Loại khó thở: trường hợp chướng ngại ở khí quản, nhịp thở chậm loại 2 thì sẽ thấy hình ảnh cực điểm của sự co rút: miệng - mặt, trên đòn.

2. Thái độ xử trí khác nhau tuỳ theo mức nặng nhẹ. Tình trạng bệnh nhi cho phép phải làm các thăm khám bổ sung: chụp Xquang vùng thanh quản (chụp thẳng và nghiêng ở thì hít vào và thở ra) và vùng lồng ngực, gây mờ thực quản (nếu chèn ép khí quản), rồi soi thanh quản trực tiếp để cho phép đặt nội khí quản nếu cần thiết, trong khi chờ đợi xử trí phẫu thuật. Có khi, do yêu cầu cấp cứu: đặt nội khí quản hoặc nếu không làm được thì mở khí quản là cần thiết, trước khi đặt vấn đề tìm nguyên nhân gây bệnh.

2.1. Trong nhiều nguyên nhân (bảng 1) thì chỉ có 4 là nên nghĩ tới, vì chúng hay gặp và cách điều trị đơn giản.

Bảng 1. Những nguyên nhân chính của những khó thở do nghẽn tắc ở sơ sinh (theo H LeLoc'h).

Nguyên nhân / Nơi bị	Do dị dạng	Do viêm nhiễm và cơ năng	Do khối u
Phía trên thanh quản	Teo lỗ mũi sau Hội chứng P. Robin	Viêm mũi (do chấn thương, giang mai	Tật lưỡi to Khối u của dây giáp lưỡi, u nang hạch bạch huyết
Thanh quản	Giảm sản thanh quản Tật nẻ dọc giữa thanh quản - thực quản	Viêm thanh quản (chấn thương, hecpet liệt các dây giãn)	U mạch dưới thanh môn (sau khoảng yên lặng) U nang
Phía dưới thanh quản	Cung mạch máu bất thường	"Chứng nhuyễn khí quản"	U nang hạch bạch huyết Bướu giáp U nguyên bào thần kinh giao cảm U quái

2.2. Teo lỗ mũi sau, gây co rút miệng - mặt, xanh tím, và không nghe thấy tiếng rì rào phế nang; các triệu chứng trên mất đi khi đứa trẻ khóc. Sự chẩn đoán được khẳng định khi không thể đưa một ống thông vào thực quản qua lỗ mũi. Xử trí cấp cứu bằng cách mở miệng trẻ bằng một canuyn Guedel.

2.3. Các tật hàm nhỏ và hội chứng Pierre Robin (chứng tụt lưỡi, tật lùi hàm, khe vòm miệng) được chẩn đoán bằng nhìn xét. Vị trí không đúng của lưỡi giảng

nghĩa sự suy hô hấp. Với động tác đè lưỡi xuống và dùng một canuyn cho vào miệng để giải thoát thanh môn, sẽ làm cho trẻ dễ chịu. Các biện pháp cho nằm sấp, hút hầu họng thường xuyên, cho ăn bằng bón, cần được làm thử trước khi đặt ống nội khí quản, vì bao giờ cũng là việc khó khăn.

2.4. Tiếng thở rít ở thì hít vào có thể do: liệt các dây thanh âm, trong nửa số các trường hợp có kèm theo các tổn thương khác về thần kinh; một chướng ngại do khối u hay do dị dạng, mà ta cần phải loại trừ, trước khi nói đến chứng thở rít bẩm sinh không rõ nguyên nhân: chứng này xuất hiện sớm, tăng dần lên trong các tháng đầu, rồi mất đi khi tới 8 tháng đến 1 năm; thường kèm với chứng nôn mửa.

2.5. Bệnh bướu giáp sơ sinh chủ yếu được chẩn đoán ra do hỏi bệnh (tiểu sử của người mẹ về việc sử dụng iot, về bệnh Basedow được điều trị bằng thuốc chống tuyến giáp tổng hợp), vì một khối u ở phía trước không bao giờ cũng dễ dàng sờ nắm thấy trên một cổ ngắn và to. Cách điều trị bệnh này là bằng nội khoa.

IV. BỆNH LÝ THUỘC CƠ HOÀNH

Ba bệnh thuộc cơ hoành có thể là nguồn gốc của một suy hô hấp: thoát vị cơ hoành bẩm sinh, lồi cơ hoành, liệt cơ hoành.

A. THOÁT VỊ CƠ HOÀNH BẨM SINH

1. Đặc tính của bệnh là sự di chuyển trong thời kỳ phôi của những phủ tạng trong ổ bụng vào lồng ngực, qua lỗ bên

- sau của Bochdalek. Sự di chuyển sớm đó giải nghĩa tình trạng thường phối hợp giảm sản của phổi và mức trầm trọng của suy hô hấp. Tỷ lệ gặp là 1 trên 7000 cuộc đẻ. Trong 80% các trường hợp, vị trí của thoát vị là ở phía bên trái.

2. Nhiều nhất là sự suy hô hấp xảy ra trong phòng đẻ, đòi hỏi việc đặt ống nội khí quản và thông khí nhân tạo ngay ở những phút đầu của cuộc sống. Trong 1/3 các trường hợp, tình trạng khó thở là vừa phải, chịu đựng được, và nguyên nhân chỉ phát hiện thấy sau vài giờ hoặc vài ngày. Dù cường độ khó thở như thế nào chăng nữa, 3 triệu chứng sau đây cho phép chẩn đoán được:

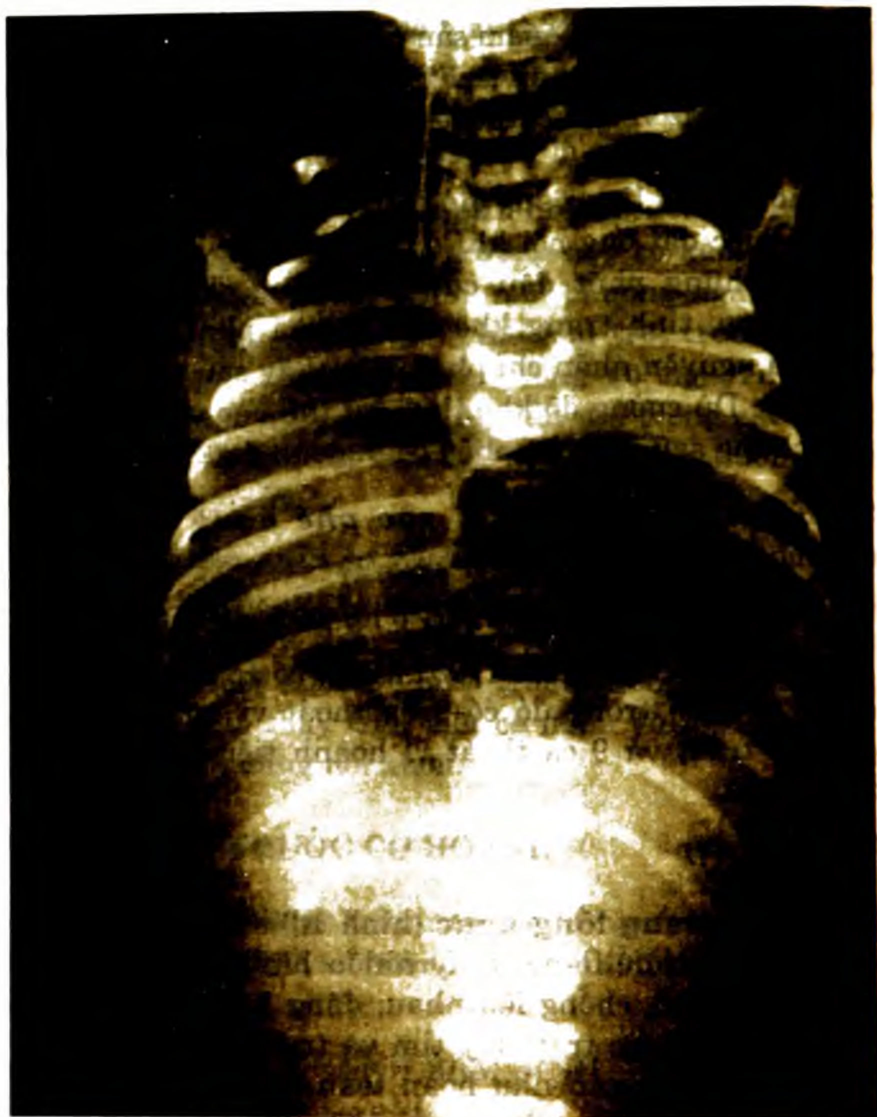
2.1. Không thấy tiếng rì rào phế nang ở nửa bên lồng ngực;

2.2. Các tiếng tim nghe thấy ở hố nách đối diện;

Theo viện BVBMTSS (1981-1990) có 18 ca thoát vị cơ hoành (0,15%) trong đó có 9 ca thoát vị qua khe thực quản do trượt và 9 ca thoát vị hoành tiên thiên qua lỗ Bochdaleck.

2.3. Bụng xẹp

3. Chụp Xquang lồng ngực (hình 1d) sẽ xác định được bệnh một cách dễ dàng: thấy nhiều hình hơi, chia cách nhau, nhỏ, tròn, chồng lên nhau, dâng lên đến tận đỉnh của nửa lồng ngực trái, đẩy tim và trung thất sang bên phải; vùng bụng gần như hoàn toàn mờ đục, chỉ có các bóng ở dạ dày và đại tràng phải. Việc chẩn đoán thoát vị phải khó hơn: mờ đục đầu (gan) đi ngược dần dần cho đến xương đòn, vòm cơ hoành không nhìn thấy.



***Hình 1d.** Thoát vị cơ hoành trái bẩm sinh*

4. Khi chẩn đoán xác định rồi, cần

+ Loại trừ việc thông khí bằng mặt nạ;

+ Đặt một ống thông dạ dày và cho hút;

+ Đặt ống nội khí quản để thông khí;

+ Chuyển trẻ bị bệnh càng nhanh càng tốt đến một trung tâm nội-ngoại khoa, để can thiệp cấp cứu. Tiên lượng các thoát vị phát hiện được sớm thường là nặng và chỉ 50% được cứu sống, trong khi tỷ lệ chết lại thấp nếu dị dạng được phát hiện chậm hơn.

B. LỒI CƠ HOÀNH

Đặc điểm là sự giãn cơ hoành, mà ở đó yếu tố của cơ rất ít ỏi, không có lỗ hổng. Có thể đây là một bệnh của thai (nhất là do bệnh hạt vùi cự bào). Vị trí thường là ở bên trái. Hãn hữu lắm mới thấy bệnh dẫn đến suy hô hấp rất sớm và rất nặng, trừ trường hợp bị cả hai bên. Trên phim Xquang, khi thấy một vòm hoành đi ngược ít nhiều vào lồng ngực, sẽ cho phép chẩn đoán bệnh. Ít khi cần phải can thiệp bằng phẫu thuật (tạo nếp gấp ở cơ hoành) để cải thiện sự suy hô hấp.

C. LIỆT CƠ HOÀNH

Là do thần kinh hoành bị một chấn thương sản khoa mà 50 đến 60% các trường hợp phối hợp với liệt đám rối thần kinh cánh tay. Thông thường suy hô hấp ở mức độ vừa phải. Chụp Xquang cho thấy một sự dâng lên tuần tự của cơ hoành trong vài ba ngày. Soi Xquang để xác nhận

sự bất động của vòm hoành và có thể thấy dao động trung thất. Thường sự hồi phục là rất khả quan.

V. TÌNH TRẠNG TRÀN DỊCH MÀNG PHỔI

1. Trong đại đa số các trường hợp, những tràn dịch màng phổi phát hiện bằng Xquang là ít (sự dày lên của một túi cùng, viêm khe) và thường được gặp trong một bệnh cảnh kết hợp tâm - phế: sự chậm tiêu chất dịch trong phổi, suy tim.

2. Rất ít thấy hơn là một tràn dịch nhiều ở màng phổi và tự nó là nguyên nhân của một suy hô hấp. Nó có thể là:

2.1. Một tràn dịch màng phổi có mủ (phối hợp với một viêm phổi ở dưới);

2.2. Một dị dạng phổi mà người ta cần gọi lên một cách có hệ thống cũng như phải nghĩ đến bệnh viêm nhiễm do liên cầu khuẩn trong trường hợp tràn dịch - khí ngực;

2.3. Một tràn dưỡng chấp màng phổi, thường ở bên phải, nguyên nhân do một chấn thương gây vỡ ống ngực.

3. Trong những nguyên nhân kể trên, cần đặt ra chỉ định chọc thăm dò, để xác minh chẩn đoán, cho phép xác định loại vi khuẩn trong trường hợp viêm nhiễm, và thực hiện việc điều trị chứng tràn dưỡng chấp màng phổi, có thể cần phải chọc thông nhiều lần trước khi bệnh khỏi hẳn (cần chú ý đến sự mất đáng kể lympho bào và các chất protein).

Tại khoa sơ sinh viện BVSKTE (1985-1990) tràn dịch màng phổi chiếm 7,8% tổng số bệnh nhân sơ sinh, trong đó 2,2% đã có biến chứng dày dính, một nghiên cứu khác vào năm 2002 tràn dịch màng phổi chỉ còn 2,1% và 0,67% dày dính màng phổi.

VI. NHỮNG DỊ DẠNG PHỔI DO LOẠN DƯỠNG

Với khả năng tự thở của chúng ở bất cứ lúc nào, 3 kiểu dị dạng có thể dẫn đến suy hô hấp là: khí thũng lớn thuỳ phổi, các u nang phổi bẩm sinh, dị dạng tăng sinh tuyến của phổi.

1. Khí thũng lớn thuỳ phổi là một sự giãn nở lớn đều đặn, lan rộng của toàn bộ hệ thống phế nang một thuỳ phổi, thường là ở thuỳ trên. Nó là hậu quả của một vướng tắc phế quản không hoàn toàn, nguyên uỷ là ở ngoài thành phế quản (u nang trung thất, dị dạng tĩnh mạch hay động mạch) nhất là ở trong thành phế quản (cung sụn loãng, ngắn, không có giới hạn rõ ràng). Trong 1/2 các trường hợp, bệnh được phát hiện ở thời kỳ sơ sinh.

2. Những u nang bẩm sinh ở phổi là những dị dạng đơn độc hoặc gồm nhiều cái, khu trú hay trải rộng ra trong cả hai phổi, kích thước khác nhau, trong chứa dịch, khí, hoặc cả hai loại đó. Thành các u nang nhẵn, đều, lóng lánh màu xà cừ, chia ra thành những ổ nhỏ, và về mặt mô học có các yếu tố cấu tạo của mô phế quản. Chúng thông với các phế quản bởi một hoặc nhiều lỗ.

3. Dị dạng tăng sinh tuyến của phổi có đặc điểm là một sự thoái hoá nang ở mô các phế quản nhỏ của một thuỳ phổi, gây ra nhiều hang như một tổ ong. Dị dạng này phát hiện thấy trong thời kỳ sơ sinh.

Cần nghĩ đến các dị dạng đó khi thấy các điểm sau kết hợp với dấu hiệu suy hô hấp:

+ Giãn lồng ngực một bên, thấy rõ khi đứng ở phía chân đứa trẻ;

+ Ở bên đó tiếng rì rào phế nang giảm hoặc mất hẳn;

+ Các tiếng tim di chuyển sang phía đối diện, trong khi vùng bụng không xẹp.

Theo một nghiên cứu của L.T.T Hiền (2000) loại dị tật này chiếm 45,73% dị tật bẩm sinh hệ hô hấp và chiếm 0,22% dị tật bẩm sinh nói chung tại Viện Nhi (1988 - 1999).

4. Việc phân tích phim X quang có thể gặp khó khăn. Trong một số trường hợp, cần tiến hành so sánh cẩn thận hai phế trường, sẽ có khả năng nhận thấy có sự quá sáng riêng một bên cùng với sự giãn các khoảng liên sườn, sự di chuyển nhỏ của trung thất, sự mờ đục cạnh tim của một thuỳ phổi co lại và bị đẩy bởi khối u. Những trường hợp này hiếm thấy có mức độ suy hô hấp nặng.

Ở các trường hợp khác, sự giãn là hiển nhiên: cơ hoành bị đẩy lùi xuống thấp, trung thất chuyển sang phía đối diện, thoát vị phổi ở phía trước; lúc này cần loại trừ:

4.1. Một xẹp phổi đối bên với khí thũng "bù trừ": trong trường hợp dị dạng, phổi bên đối diện bị ép lại nhưng không bị xẹp.

4.2. Một tràn khí màng phổi, bệnh này đòi hỏi cần được dẫn lưu cấp cứu: khi không thấy mỏm phổi co lại ở phía rốn phổi, thấy một thuỳ phổi bị nén và ép lại, sự hiện diện của một cột lưới phổi (khí thũng lớn thuỳ phổi) các ổ nhỏ (các u nang phổi), các mức nước (dị dạng tăng sinh tuyến) cho phép loại trừ bệnh này.

5. Nguy cơ bệnh nặng lên bất ngờ không lường trước được giải nghĩa mức độ trầm trọng của các tổn thương; mặc dầu trước đó có thể chịu đựng được. Một chỉ định cần tránh: chọc dò hay dẫn lưu, vì việc đó là vô ích và có khi nguy hiểm. Trong trường hợp chẩn đoán nghi ngờ, việc soi phế quản và chụp phế quản chỉ được tiến hành bởi thầy thuốc có tay nghề vững. Sự can thiệp là cần thiết trong trường hợp cấp cứu; các kết quả là khả quan.

VII. NHỮNG KHỐI U TRONG LỒNG NGỰC

Hiếm khi phát hiện thấy trong thời kỳ sơ sinh, chúng được nghĩ đến trong những trường hợp sau:

1. Trước những dấu hiệu cơ năng, liên quan đến một chèn ép khí quản (khó thở tăng dần ở cả hai thì, tiếng thở rít, xanh tím lúc kêu khóc và khi ăn) hoặc ít thấy hơn, của một chèn ép tiêu hoá;

2. Trước những bất thường trên phim X quang: hình ảnh gián tiếp của một sự quá sáng trên một thuỳ hoặc một nửa lồng ngực, hay hình ảnh trực tiếp của một khối u.

Phim chụp nghiêng và bơm thuốc cản quang thực quản cho phép xác định vị trí của khối u trong trung thất:

+ Phía trước (u quái)

+ Phần giữa (u nang sinh từ phế quản);

+ Phần sau (nếp gấp cơ hoành, u nang mạc treo ruột, u nguyên bào thần kinh, thoát vị màng não).

Những khối u do nguồn gốc dị dạng thường nhiều hơn những khối u ác tính. Tuy nhiên, do những nguy cơ gây chèn ép hay thoái hoá, nên đều phải được xử trí bằng phẫu thuật (trừ thoát vị màng não loại không có triệu chứng). Ngay cả với những tổn thương ác tính, thì tiên lượng ở lứa tuổi này đều tốt.

Theo số liệu của Khoa Sơ sinh Viện BVBMTSS (1997-1999) khối u trong lồng ngực (kể cả trung thất to) các loại chiếm 0,37% sơ sinh bệnh tại khoa, còn chiếm 26,7% các loại khối u được phát hiện ở trẻ mới đẻ tại khoa.

Chương II

BỆNH LÝ VỀ TIM MẠCH

Tất cả các bệnh tim bẩm sinh, theo định nghĩa, đã có sẵn từ khi trẻ mới đẻ ra, nhưng chỉ có một vài bệnh thể hiện ra trong thời kỳ sơ sinh. Cũng vì vậy mà một bệnh tim bẩm sinh, được biểu lộ trong 10 ngày đầu của cuộc sống, 7 trên 10 trường hợp thuộc 5 loại sau đây:

- Chuyển vị đơn thuần các mạch máu lớn (29%).

- Thiểu sản tim trái (13%)

- Hẹp lỗ động mạch phổi với vách ngăn liên thất nguyên vẹn (11,6%)

- Hẹp lỗ động mạch chủ (9%)

- Tứ chứng Fallot (8%)

Hai bảng bệnh cảnh lâm sàng lớn được gặp:

- Thiếu oxy cấp, rõ rệt nhất là sự tím tái.

- Suy tim cấp

Chỉ có sự kết hợp yếu tố tần số gặp và kiểu thể hiện mà có thể nhanh chóng tìm ra được nguyên nhân gây bệnh (bảng 1).

Viện Bảo vệ Sức khoẻ Trẻ em (BVSKTE) công bố (1981-1990) bệnh lý tim mạch chiếm 2,48% (2169/87.278) trong đó bệnh tim mạch được phát hiện ở lứa tuổi sơ sinh

chiếm 3,9% số bệnh nhân này và chiếm 0,77% (85/10.903) số bệnh nhân sơ sinh cùng thời gian này và 56,4% trong số bệnh tim mạch ở lứa tuổi sơ sinh này đã tử vong tại khoa.

I. CHUYỂN VỊ CÁC MẠCH MÁU

1. Nói một cách đại cương, đây là một nghịch đảo các động mạch lớn ở nền tim: động mạch chủ phát sinh từ tâm thất, mà về mặt bào thai học là bên phải (các bó lớn, mào trên tâm thất), động mạch phổi từ tâm thất trái. Có 2 điểm đặc trưng của bệnh:

+ Đoạn lên của động mạch chủ nằm phía trước thân động mạch phổi.

+ Hai hệ tuần hoàn, toàn thân và phổi: xếp song song nhau chứ không nối tiếp nhau như bình thường (chỉ có khả năng sống được nếu hai hệ tuần hoàn trên trao đổi cho nhau một lưu lượng máu nào đó, gọi là lưu lượng hữu hiệu), ở trẻ sơ sinh, hầu hết là thể đơn thuần, không có dị dạng phối hợp (thường thấy nhất là một thông liên thất hoặc một hẹp lỗ động mạch phổi) và lưu lượng hữu hiệu duy nhất là những thông dòng sinh lý qua lỗ bầu dục và ống động mạch khi mà chúng không còn thông nhau được.

Bảng 2: Những bệnh tim bẩm sinh chính thể hiện trong thời kỳ sơ sinh

Kiểu thể hiện	Yếu tố gợi ý cho chẩn đoán	Các yếu tố bổ sung cho chẩn đoán	Loại	Cấp cứu ngoại khoa
Giảm ôxy máu khó điều chỉnh (refractaire)	Tăng tưới máu động mạch phổi	Thể tích tim bình thường "hình quả trứng" cuống hẹp	Chuyển vị các mạch máu lớn	+
	AQRS = - 30°	Giảm tưới máu phổi, tim, thể tích bình thường	Hẹp lỗ van ba lá	
	Giảm tưới máu ở phổi	Thể tích tim bình thường "hình chiếc guốc"	Tứ chứng Fallot	
		Suy tim. Tiếng thổi vùng trước tim	Tam chứng Fallot	•
		Tim rất to Blôc nhánh phải	Bệnh Ebstein	
Suy tim	Mạch đùi mất	Quá trình tĩnh mạch ở phổi	Hội chứng hẹp lỗ động mạch chủ	
	Tất cả các mạch đều mất	Quá tải tĩnh mạch ở phổi	Hội chứng giảm sản tim tái	
	Riêng mạch ở cổ sờ thấy	Tim rất to Tiếng phổi trong sọ	Lỗ rò động-tĩnh mạch trong hộp sọ	
	Tiếng thổi liên tục dưới đòn	Đẻ non Mạch sờ thấy "quá rõ"	ống động mạch	
	Tiếng thổi tâm thu ở thấp, lan theo hình nan hoa	Tăng tưới máu động mạch ở phổi	Thông liên thất	+
	Tim thể tích bình thường hoặc nhỏ	Giảm oxy máu Phổi "xương mù"	Máu tĩnh mạch phổi trở về không bình thường hoàn toàn	
	AQRS = - 90°	Tam thể 21	Thông liên nhĩ và liên thất	
	Rối loạn nhịp tim		Nhịp nhanh trên thất Bloc nhĩ thất	

2. Trẻ trai mắc nhiều gấp 3 trẻ gái. Trọng lượng khi đẻ ra thường là khá. Dấu hiệu báo động bao giờ cũng là dấu hiệu tím tái mang những đặc điểm sau đây sẽ cho phép nghĩ đến chẩn đoán ngay khi khám:

+ Rất sớm: trong 12-24 giờ đầu.

+ Nặng và không thuyên giảm khi dùng oxy trị liệu: bằng oxy tinh khiết mà PaO_2 vẫn < 35 torr;

+ Đó là một sơ sinh xanh tím đơn độc mà về các mặt khác thì khoẻ mạnh, đối lập với một thăm khám lâm sàng bình thường: không có dấu hiệu hô hấp hay chỉ có một nhịp thở nhanh, nhẹ, không có tiếng thổi, không có gan to, các mạch ở ngoại vi bình thường, tình trạng thần kinh tốt.

3. Chụp X quang lồng ngực thẳng là một xét nghiệm bổ sung chủ yếu (hình 2a)

+ Cuống mạch hẹp (yếu tố thường bị che lấp bởi tuyến ức).

+ Tim có thể tích bình thường "hình quả trứng" nằm trên cơ hoành;

+ Tăng tưới máu động mạch ở phổi và điều này thực tế sẽ loại trừ chứng bệnh gây tím tái khác. Khi hình ảnh ít đặc trưng hơn, có thể chụp Xquang nghiêng, sau khi đặt một ống catete cản quang vào động mạch rốn, và đưa lên tận quai động mạch chủ: trường hợp có chuyển vị, đoạn lên của động mạch chủ ở phía trước, sau xương ức. Điện tâm đồ chỉ có giá trị; quá tải tâm thất không cố định và không đặc hiệu. Sự hiện diện một nhiễm toan chuyển

hoá, biểu hiện một sự kém chịu đựng tình trạng thiếu oxy, bao giờ cũng là một yếu tố có mức độ trầm trọng cao, đòi hỏi một thái độ chỉ định điều trị khẩn trương.



Hình 2a. Chuyển vị các mạch máu lớn

4. Việc nghi có bệnh này lập tức phải có chỉ định thăm dò huyết động học cấp cứu: đứa trẻ phải được chuyển nhanh đến một trung tâm có khả năng tiến hành việc thăm dò, sau khi đã được điều chỉnh một phần sự nhiễm toan (pH ≥ 7,25). Chụp Xquang mạch máu cho thấy chụp đoạn động mạch chủ trước xuất phát từ tâm

thất phải. Áp lực thấp trong tâm thất trái (dưới 50% của áp lực đại tuần hoàn) xác nhận không có thông liên thất và hẹp lỗ động mạch phổi. Trong mọi trường hợp, việc thăm dò được kết thúc với thủ thuật mở vách tâm nhĩ của Rashkind.

5. Trong trường hợp không thực hiện được (về mặt kỹ thuật) hoặc có sự thất bại trực tiếp (tổn hại nhiễm toan chuyển hoá) của thủ thuật Rashkind, cần tiến hành phẫu thuật Blalock - Hanlon để mở vách tâm nhĩ. Trong những hoàn cảnh khác, kết quả chỉ được đánh giá sau 2 - 3 tuần: một tình trạng không lên cân hoặc lên cân ít, một độ bão hoà oxy (SaO_2) không đủ (< 60% dưới FiO_2 = 0,21) sự xuất hiện suy tim (hầu hết liên quan đến một dị dạng phối hợp) sẽ dẫn đến việc phẫu thuật kỳ 2. Trong giai đoạn hiện tại, một số cơ sở có xu hướng tránh sự can thiệp tạm thời đó, và thiên về loại phẫu thuật sửa chữa lại của Mustard, làm sớm vào tuổi 6 - 8 tháng (thời gian thông thường là vào 18 tháng đến 2 năm).

Dù sao chăng nữa, những trẻ mang dị dạng, trong những tháng đầu đều bị nguy cơ có những tai biến nặng bất ngờ, nhất là liên quan với các rối loạn nhịp tim. Nhiều đứa không sống được đến tuổi làm phẫu thuật sửa chữa lại, điều này biện giải cho những phẫu thuật thử nghiệm hiện nay để chuyển lại sớm các vị trí của mạch máu. 1981 - 1990 Viện BVSKTE thông báo phát hiện 181/625 (27,8%) chuyển vị các mạch máu lớn trong số các bệnh tim bẩm sinh.

II. TỨ CHỨNG FALLOT

1. Là trường hợp hẹp lỗ động mạch phổi với hở vách liên thất. Trong các thể biểu hiện sớm thân động mạch phổi kém phát triển, có khi teo hẳn lại, nhưng các nhánh có thể có kích thước thích hợp.

2. Có thể có hai cách biểu hiện:

+ Trong những ngày đầu, một tình trạng xanh tím xuất hiện, có những đặc điểm giống như trong trường hợp chuyển vị các mạch máu lớn.

+ Trong những tuần đầu, thấy một tình trạng thiếu ôxy xuất hiện, nhất là khi đứa trẻ tắm rửa hay bú (cơn xanh tím cực điểm hoặc cơn xanh nhợt). Thăm khám không thấy triệu chứng suy tim; nghe tim nhiều khi không có tiếng thổi (hay chỉ là một tiếng thổi liên tục liên quan đến ống động mạch, hoặc sự tuần hoàn của phế quản);

3. Chụp X quang lồng ngực thẳng (hình 2b) thấy tim có thể tích bình thường "hình chiếc guốc" (mỏm cao lên và cung giữa rỗng) và hai bên phổi không được tưới tốt; động mạch chủ chuyển sang bên phải của trục khí - tiêu hoá trong 1/3 các trường hợp. Trên diện tâm đồ thấy một trục thẳng và một quá tải tâm nhĩ và tâm thất phải trung bình. Chụp Xquang mạch máu thấy máu tâm thất phải đổ vào động mạch chủ bằng lỗ thông liên thất. Cần thiết phải đánh giá xem các nhánh động mạch phổi, thường

nhận được ít máu từ ống động mạch, có kích thước thích hợp và có nối tiếp với nhau không, để cho phép nghĩ đến một sự nối lại có tác dụng làm đỡ bệnh.



Hình 2b. Tứ chứng Fallot

4. Phẫu thuật nối của Waterston (giữa đoạn động mạch chủ lên và thân động mạch phổi) thường được thực hiện nhiều nhất trong các thể bệnh này, có xu hướng được thay thế bằng việc đặt tại chỗ một cầu nối trung tâm bằng dacron. Ngay trong những trường hợp có thể can thiệp bằng phẫu thuật thì tiên lượng bệnh vẫn nặng.

1981 - 1990 Viện Bảo vệ SKTE thông báo số trẻ được chẩn đoán tứ chứng Fallot 4 chiếm 19,3% tổng số trẻ mắc

bệnh tim bẩm sinh của viện, một thông báo (2000) bệnh bẩm sinh Fallot (tam, tứ) chiếm 11,80% (116/983) dị tật bẩm sinh (DTBS) của viện (1998 - 1999)

III. TAM CHỨNG FALLOT

1. Là trường hợp hẹp lỗ động mạch phổi với vách liên thất nguyên vẹn. Tuỳ theo độ thông của lỗ động mạch phổi và kích thước của tâm thất phải mà có thể phân biệt đại cương làm hai nhóm:

+ Nhóm có phối hợp với một lỗ bịt động mạch phổi và một giảm sản rõ rệt của tâm thất phải (khoảng 4/5 các trường hợp).

+ Nhóm chỉ có hẹp lỗ động mạch phổi nhưng tâm thất phải có kích thước đúng (các thể cơ thể học thuận lợi).

2. Về mặt lâm sàng, bệnh cảnh lâm sàng bao gồm sự kết hợp giữa tình trạng xanh tím sâu sắc xuất hiện sớm và một suy tim nặng: suy hô hấp, gan to, nhiễm toan chuyển hoá. Nghe tim hầu như bao giờ cũng thấy một tiếng thổi, ở vị trí thay đổi.

3. Chụp X quang lồng ngực rất có tác dụng gợi ý, khi thấy kết hợp một tim to và của phổi bị giảm tưới máu. Điện tâm đồ biểu hiện một quá tải tâm nhĩ và một quá tải tâm thất phải hoặc trái (tuỳ theo loại cơ thể học của tâm thất phải). Việc thăm dò huyết động học nhất thiết phải làm một cách cấp cứu. Chụp X quang mạch máu sẽ đánh giá được tốt hơn:

+ Tình trạng lỗ động mạch phổi.

+ Thể tích tâm thất phải;

+ Mức độ nặng nhẹ về hở lỗ van ba lá thường thấy.

4. Trong các thể thuận lợi, cần đặt vấn đề phẫu thuật để mở rộng van lỗ động mạch phổi. Hiện nay kỹ thuật làm mò mẫm kiểu Brock đã được thay thế bằng phẫu thuật mổ hở với việc gây ngừng tuần hoàn trong một thời gian ngắn. Tỷ lệ chết hãy còn cao.

Một thông báo của viện BVKSTE (1981-1990) tạm chứng Fallot chỉ gặp 0,15% các bệnh tim bẩm sinh (1/653 ca).

IV. HỘI CHỨNG HẸP ĐỘNG MẠCH CHỦ

Khi thể hiện ở tuổi này thì hội chứng hẹp eo động mạch chủ (ở gốc động mạch dưới đòn trái) hầu hết là có kết hợp với những dị dạng khác: ống động mạch, thường ở vị trí dưới chỗ hẹp: giảm sản đoạn ngang động mạch chủ, tuy ít khi nặng; thông liên thất.

1. Chính vào khoảng ngày 10 - 15 do các khó khăn trong việc ăn uống hoặc hô hấp mà dẫn đến việc phát hiện được suy tim. Lúc này, chẩn đoán bệnh được nghĩ tới trước tiên là:

+ Một tiếng thổi tâm thu cạnh ức trái, cường độ vừa phải;

+ Mạch đùi yếu hoặc mất so với mạch cánh tay phải;

+ Sự chênh nhanh trên 20 mmHg khi đo huyết áp động mạch đồng thời ở các chi trên và chi dưới bằng kỹ

thuật "đỏ ửng". Nhưng thường ngay lúc đó, hiện tượng suy tim dường như che lấp các yếu tố trên, và những yếu tố này chỉ xuất hiện khi điều kiện tuần hoàn đã được cải thiện.

2. Chụp X quang lồng ngực cho thấy một tim to và một quá tải động mạch phổi, trầm trọng nhất là khi có sự rẽ tắt dòng trái - phải kết hợp. Trên điện tâm đồ sự quá tải tâm thất thường ở bên phải hơn là bên trái trong lứa tuổi này.

Sau khi đã làm nhẹ mức suy tim, việc thăm dò huyết động học cần được thực hiện. Nó xác định cho chẩn đoán, tổng kê các tổn thương kết hợp, và cho phép đo được huyết áp động mạch phổi, yếu tố quan trọng hướng cho thái độ điều trị.

3. Việc điều trị nội khoa được đặt ra trong mọi trường hợp. Chỉ định phẫu thuật tức thời cần được bàn cãi trong những thể đơn độc hoàn toàn, được ổn định bằng việc điều trị nội khoa. Trong những trường hợp khác cần chỉ định phẫu thuật: tồn tại một huyết áp động mạch cao ở các chi trên (> 140mmHg), sự kết hợp một rẽ tắt dòng trái - phải, huyết áp động mạch phổi cao. Một kỹ thuật mổ tỷ mỷ là cơ bản đối với kết quả lâu dài. Sự can thiệp sớm bao giờ cũng có nguy cơ bị hẹp lại sau này.

1998 - 1999 tại Viện Nhi có 10 ca (1,22% DTBS của hệ tuần hoàn) hẹp eo động mạch chủ và 6 ca hẹp động mạch chủ.

V. HỘI CHỨNG GIẢM SẢN TIM TRÁI

1. Ở trẻ sơ sinh, thường gặp thể nặng nhất: giảm sản nặng nề tâm thất trái và đoạn lên của động mạch chủ, giảm sản ít hơn ở đoạn ngang của động mạch chủ, hẹp van 2 lá, hẹp van lỗ động mạch chủ.

2. Một dấu hiệu đặc trưng nhất là sau một khoảng thời gian ngắn, theo cổ điển khoảng từ 12 đến 48 giờ thấy xuất hiện một tai biến nặng và nguy kịch: suy hô hấp nặng xanh tím, giảm trương lực, giảm thân nhiệt. Thăm khám lúc này thấy: màu da xám và xanh tím vừa phải, gan to rõ rệt, thần kinh suy sụp nhanh chóng, và nhất là hoàn toàn không sờ thấy các mạch ngoại vi, kể cả mạch cổ, tim nghe thấy tiếng đập bình thường. Có 2 thể bệnh khi thăm khám cần được chú ý:

+ Sờ thấy các mạch cổ: điều này có thể là do có một lỗ rò động - tĩnh mạch trong sọ (cần tìm kiếm một tiếng thổi ở vùng này);

+ Nghe thấy một tiếng thổi tâm thu: làm nghĩ đến một hẹp lỗ động mạch chủ (có thể phẫu thuật được).

3. Trên phim X quang chụp thẳng lồng ngực, có hình ảnh một tim to, và thấy các phổi trong đó phát triển nhanh chóng một quá tải thuộc loại tĩnh mạch. Điện tâm đồ không mang lại điều gì đặc biệt. Về mặt sinh học các bất thường là sâu sắc: nhiễm toan chuyển hoá quan trọng, tăng nitơ máu, tăng kali máu, giảm đường máu. Ngược lại tình trạng giảm oxy máu không lớn lắm PaO_2 đạt hoặc còn vượt 100 torr dưới $FiO_2 = 1$.

4. Chẩn đoán có thể được xác định ngay tại giường bệnh khi đưa được một ống catétez từ động mạch rốn ngược lên tới eo động mạch chủ: truyền nhanh chất cản quang cho thấy lúc này, trên phim chụp cuối thì truyền, có sự mờ đục ngược chiều của quai động mạch chủ (không thể có được khi lưu lượng tâm thất trái bình thường), chứng minh một cách hoàn hảo sự giảm sản tương đối của động mạch chủ ngang, và nhất là sự giảm sản cực độ của động mạch chủ ngang, và nhất là sự giảm sản cực độ của động mạch chủ lên. Dùng tâm vang siêu âm ký khi có điều kiện, là một phương pháp tốt để đạt tới chẩn đoán.

5. Bệnh tiến triển nặng đến tử vong nhanh chóng. Tuy nhiên việc điều trị nội khoa vẫn được chỉ định, vì bao giờ cũng còn nghi ngờ về chẩn đoán, nghi có thể đây là một bệnh kém nặng hơn của tuần hoàn trái, thí dụ một trường hợp hẹp động mạch chủ.

VI. NHỮNG DỊ DẠNG HIẾM VÀ PHỨC TẠP

A. NHỮNG CHƯỚNG NGẠI Ở BÊN PHẢI

Gồm có: xanh tím nặng, suy tim, tim to và phổi bị giảm tưới máu. Trước một bệnh cảnh như vậy, sự cần thiết là không bỏ qua trường hợp tam chứng Fallot và đòi hỏi việc thăm dò huyết động học cấp cứu.

Hẹp lỗ van ba lá (thường chỉ bị một suy tim vừa phải) được nghĩ tới trên hình ảnh điện tâm đồ: quá tải tâm nhĩ (sóng P > 3mm ở D2), trục lệnh trái (trục QRS ở - 30°C), quá tải tâm thất trái, hẹp van ba lá chiếm 1,42% (14/983 DTBS hệ tuần hoàn tại Viện Nhi 98 - 1999).

Bệnh Ebstein là trường hợp van ba lá bị sai vị trí gây nên hiện tượng "nhĩ hoá" của một phần tâm thất phải.

Chẩn đoán bệnh dựa trên: tim rất to (RGT ≥ 0,70), có bloc nhánh phải. Viện Nhi gặp 0,81% (8/983) trong số DTBS hệ tuần hoàn (98 - 1999).

Phương pháp chụp Xquang mạch máu cho phép xác định các chẩn đoán khác: hở van ba lá bẩm sinh, tâm thất phải mỏng như giấy (bệnh UHL) giảm sản tâm thất phải.

B. SỰ RẼ TẮT (SHUNTS) DÒNG TRÁI - PHẢI

Do sự tồn tại của các sức cản cao ở phía động mạch phổi trong 2 - 3 tuần đầu, nên ít khi các chứng này ở trẻ sơ sinh được người ta nói tới. Chẩn đoán có sự rẽ tắt dòng trái - phải với lưu lượng lớn là dựa trên : sự thiểu dưỡng, các tai biến phế quản - phổi, tình trạng suy tim, tiếng thổi tâm thu, tim to, tăng tưới máu ở động mạch phổi, và trên điện tâm đồ có một quá tải tâm thất, mà thuộc loại nào là tuỳ theo áp lực của động mạch phổi (trái, nếu áp lực thấp; phải nếu áp lực cao).

Các mạch ngoại vi sờ thấy "quá rõ" nên hướng về một sự rẽ tắt dòng ở phạm vi động mạch. Có thể đây là:

+ Một ống động mạch, nhất là ở trẻ non tháng sau giai đoạn suy hô hấp, mà ta có thể tìm cách bịt lại bằng nội khoa (chỉ uống một lần 0,3mg/kg indometaxin).

+ Một thông động mạch chủ - phổi;

+ Một thân động mạch chung

Thấy mạch đập bình thường nên hướng vào tim để tìm ra bệnh:

+ Thông liên thất, với tiếng thổi nghe thấy ở thấp và lan theo hình nan hoa xe.

+ Ống nhĩ - thất, nhất là trẻ bị tam thể 21, được nghĩ đến khi thấy trục QRS ở - 90^0.

C. TIM SAI VỊ TRÍ

Tật tim bên phải (tim trong nửa lồng ngực phải với mỏm tim ở bên phải) và tật tim bên trái (tim ở trong nửa lồng ngực trái với mỏm tim ở phía trái, và phủ tạng trong ổ bụng bị đảo ngược) gồm 80% trong các trường hợp một bệnh tim xanh tím với phổi sáng, nhất là một chuyển vị các mạch máu lớn với hẹp lỗ động mạch phổi.

Trong tật đảo ngược phủ tạng thật sự (tim bên phải và đảo ngược phủ tạng, tim thường là tim bình thường).

Hội chứng Ivermark hay tật đảo ngược phủ tạng (gan ở giữa, không có lách, tim có vị trí thay đổi, hiện diện các nguyên hồng cầu và các nhân nguyên hồng cầu hoặc các thể Jolly trong máu) bao giờ cũng là một bệnh tim nặng.

D. MÁU TĨNH MẠCH PHỔI TRỞ VỀ BẤT THƯỜNG HOÀN TOÀN

Ở trẻ sơ sinh, thường gặp là loại II (dưới hoành): các tĩnh mạch phổi đáng lẽ đi tới tâm nhĩ trái lại đổ vào tĩnh mạch chủ dưới hay tĩnh mạch cửa (qua một ống góp trung gian mà bao giờ cũng bị hẹp ít nhiều ở đầu).

Bệnh thể hiện ra như một trường hợp bệnh về hô hấp, lúc đầu giống như một nhiễm khuẩn, nhưng do tình

trạng giảm oxy máu không phụ thuộc vào điều kiện oxy làm giảm cho ta phải chú ý đến. Nghe tim không thấy triệu chứng gì rõ: không có tiếng thổi hoặc chỉ có một tiếng thổi tâm thu kín đáo ở thấp. Chụp Xquang lồng ngực thấy có thể tích tim bình thường, thậm chí nhỏ, và một phổi "sương mù" có quá tải tĩnh mạch, nếu không thấy có cản trở ở phía trái, cần phải nghĩ đến bệnh này. Trên điện tâm đồ thấy một quá tải rõ ở tâm nhĩ và tâm thất phải. Thăm dò huyết động học cấp cứu sẽ xác định được chẩn đoán và có chỉ định phẫu thuật tức thời, mà hiện nay có hy vọng chữa được khỏi bệnh.

VII. NHỮNG RỐI LOẠN BẨM SINH VỀ NHỊP TIM

Các nút dẫn truyền thần kinh ở tim không ở trong tình trạng được xác định rõ khi trẻ được đẻ ra. Nó có một giai đoạn trưởng thành sau đẻ, bao gồm một sự "co hồi" mô học (mức phong phú tăng dần lên về các sợi tạo keo), và một sự hoàn thiện điện - sinh lý học được tiếp tục cho đến khi trẻ khoảng 2 tuổi.

Tình trạng chưa trưởng thành tương đối đó là nguyên nhân của sự không ổn định về điện học thấy trên sơ sinh: những ngoại tâm thu trong những tuần đầu, những nhịp tim chậm lạ lùng, có thể xảy ra khi trẻ bú hoặc khóc, nấc (ưu thế của phó giao cảm), rối loạn nhịp trên thất (nghẽn xoang nhĩ, trung tâm tự động của tim bị đứt, nhịp tim nhanh trên thất), mẫn cảm nhiều với chất catecholamin lưu hành (vai trò của các cơn xúc động và tức giận). Sự trưởng thành sớm hơn của màng lưới Purkinje giải nghĩa tại sao lại ít gặp các kiểu rối loạn nhịp tâm thất.

. NHỊP NHANH CỰC ĐỘ TRÊN THẤT DO NHỊP ƯƠNG PHẢN

. **Bệnh thường xảy ra trên các trẻ trai,** 8/10 trường ợp tim không bị tổn thương. Chẩn đoán nhiều khi được ác định lúc thai còn trong tử cung. Do suy tim, thường hấy rõ là sau 24 đến 48 giờ, trẻ có thể đẻ ra trong tình rạng phù thai - rau. Chỉ tự nhiên khỏi trong 10% các rường hợp, nhưng trong các thể rất sớm này ít khi bị tái hát sau khi được điều trị.

. **Trên điện tâm đồ,** nhịp tim từ 250 đến 320 ần/phút (từ 360 lần, thì theo nguyên tắc là một cuồng tộng tâm nhĩ 1/1) các phức hợp nhanh nhỏ, một trên ıai lần sóng P không xác định được (hoặc là âm ở D2,)3, VF với khoảng PR < 0,10 giây). Sau khi bệnh khỏi, ıgười ta thấy xuất hiện chứng Wolf-Parkinson - White rong 10 đến 33% các trường hợp (nó có thể có tính chất ɡia đình).

3. **Việc điều trị** dựa trên cách sử dụng digitalin, sau đó nếu cần thì bổ sung bằng amodiaron, cho uống (500mg/1,73m^2/ngày, chia làm 2-3 lần). Trong các thể không thuyên giảm, có thể phải dùng đến cách xoay tim (cardioversion) (50 đến 150 joules). Trước khi sử dụng các liều digitalin quan trọng, dưới sự theo dõi liên tục, người ta có thể thực hiện một thử nghiệm với ATP (Striadyn, 2mg/kg, tiêm tĩnh mạch nhanh), thì một nhịp tim nhanh tương phản sẽ hết hoặc không thay đổi).

B. NGHẼN NHĨ - THẤT BẨM SINH

Nó có thể thuộc độ 1, độ 2, hoặc nhất là độ 3. Một bệnh tim bẩm sinh thấy phối hợp trong 1 trên 2 trường hợp, nhất là loại chuyển vị có điều chỉnh các mạch máu lớn (chuyển vị các mạch lớn phối hợp với đảo ngược tâm thất để xác lập lại sinh lý bình thường).

Chẩn đoán bệnh thường được xác định khi thai còn trong tử cung. Suy tim có khả năng xảy ra, phụ thuộc vào nhịp tim (nặng nếu < 50 lần/phút). Tiếng thổi tâm thu cạnh ức trái bao giờ cũng thấy.

Trong thời gian trước mắt, việc điều trị những trường hợp chịu đựng kém là tăng nhịp tim lên quanh 90-100 lần/phút, bằng một liều kích thích thần kinh giao cảm (alupent, 2-5mg, cứ 3 giờ uống một lần), trường hợp cấp cứu, cho truyền tĩnh mạch isoprenalin: 0,1 microgam/kg/phút).

VIII. NHỮNG BỆNH TIM MẮC PHẢI

1. Viêm cơ tim cấp nguyên phát là một nhiễm virus, nhất là loại coxsackie B, bị mắc khi còn trong tử cung hay trong những ngày đầu sau đẻ. Với triệu chứng viêm nhiễm đường tiêu hoá hoặc đường hô hấp, gây sốt, thường gặp ở đứa trẻ trong tuổi còn bú, thì không tìm thấy ở đây. Bệnh cảnh là một trường hợp suy tim xuất hiện đột ngột: khó thở, tim đập nhanh (có khi có cả rối loạn nhịp tim), gan to, tim to, với phổi được tưới máu bình thường, không có tiếng thổi (hay chỉ có một tiếng thổi kín đáo dưới mỏm ức). Điện tâm đồ (QRS điện thế chấp, T dẹt hay âm ở D2, VL hay trước tim trái) là cơ sở quan trọng để phân biệt

trước mắt bệnh này với trường hợp động mạch vành trái bị cắm lạc chỗ (hoại tử trước vách ngăn), bệnh tim tích glycogen (có điện thế cao của QRS, HVG, PR ngắn), hay bệnh tăng sinh sợi đàn hồi màng trong tim (quá tải tâm thất trái hiển nhiên). Dưới sự điều trị trợ tim, chống viêm nhiễm, và có thể cả thuốc chống đông máu chống các nguy cơ nghẽn tắc mạch, có thể đạt được một sự cải thiện về lâm sàng sau 1 đến 3 tuần, nhưng ở vào tuổi này thì bệnh vẫn còn là nặng.

2. Cần phải nghĩ đến bệnh viêm màng ngoài tim có mủ khi thấy xuất hiện trong một bệnh cảnh nhiễm khuẩn huyết, một suy tim hoặc một tim to trên phim Xquang, nhất là nếu nghe thấy tiếng cọ màng ngoài tim hay các rối loạn về sự tái phân cực trên điện tâm đồ. Dùng điện tâm siêu âm ký, nếu có điều kiện, sẽ cho phép xác nhận chẩn đoán. Chọc dò màng ngoài tim (thực hiện theo đường dưới mỏm ức) là điều cần làm. Kết hợp với kháng sinh liệu pháp, chỉ định phẫu thuật để dẫn lưu.

Viêm cơ tim và viêm màng ngoài tim do vi khuẩn và virus chiếm 62,7% bệnh tim mắc phải tại Viện BVSKTE (1981-1990) tỷ lệ tử vong do hai bệnh này là 22,78% (38/171 ca); viêm màng tim mủ ở trẻ sơ sinh gặp 46 ca và tử vong 17 ca (17/46 = 37%).

IX. LỜI KHUYÊN GIEN HỌC

Đứng trước một đứa trẻ bị một bệnh tim bẩm sinh đơn độc (nghĩa là không ở trong một thực thể đa dị dạng do nguyên nhân gien học, rối loạn thể nhiễm sắc hay bệnh lý về phổi) hai khả năng cần được phân biệt;

1. Không có tiền sử gia đình về bệnh tim ở những người không thuộc phả hệ, hoặc ông, bà, cha, mẹ: dù rằng nguy cơ xuất hiện một người khác bị bệnh tim trong gia đình là 3 lần cao hơn so với tỷ lệ trong dân số chung (mà tỷ lệ là 70% các cuộc đẻ), phải làm cho các bậc cha mẹ được yên tâm, vì tỷ lệ có một bệnh tim mới là thấp;

2. Có tiền sử bệnh tim bẩm sinh ở những người thuộc phả hệ, hoặc ông, bà, cha, mẹ: nguy cơ bị mắc một lần mới, mặc dù khó đánh giá được chính xác, nhưng chắc chắn và quan trọng hơn là nên giới thiệu các cha mẹ đến gặp một nhà di truyền học.

Chương III

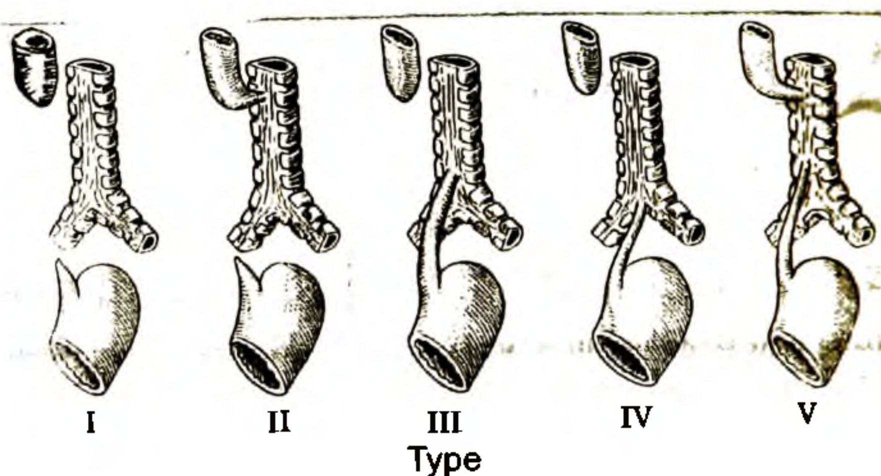
BỆNH LÝ TIÊU HOÁ

Một nghiên cứu tại Viện Nhi (1998 - 1999) của LTT Hiền nêu Dị tật bẩm sinh (DTBS) đường tiêu hoá chiếm hàng đầu trong số các DTBS nghiên cứu được: chiếm 33,90% tổng số DTBS (1705/5030 ca).

I. TEO THỰC QUẢN

1. Là tật ngắt sự thông liên tục của thực quản với sự thành lập hai túi cùng trên và dưới, và là hậu quả của một sai sót trong sự phát triển của vách ngăn khi - thực quản ở tuần thứ 4 của thai nghén. Trong 90% các trường hợp, túi cùng - dưới thông với khí quản, và đó là yếu tố của một sự trầm trọng tức thì (hình 3a). Cùng gặp với tỷ lệ ngang nhau ở cả hai giới, tật này xảy ra với tỷ lệ 1 trên 2500 trẻ.

Những hậu quả là sự mất khả năng ăn, uống và nhất là sự tràn ngập khí - phế quản (nước bọt đi sai đường lặp đi lặp lại hoặc sự trào ngược dạ dày - thực quản - khí quản) với sự bội nhiễm phổi, do đó cần phải được chẩn đoán sớm.



Hình 3a: Phân loại cơ thể học các tịt thực quản

2. Ba thời điểm dẫn đến khả năng chẩn đoán bệnh

+ Trong phòng đẻ: việc kiểm tra sự thông thực quản phải làm có hệ thống (nhất là trong trường hợp đa ối);

+ Trong những giờ đầu tiên sau đẻ: trẻ sơ sinh bị vướng tắc sẽ phun bọt ra.

+ Đứng trước một suy hô hấp hay một cơn xanh tím khi trẻ bú bình: hiện nay, sự việc này phải không được để xảy ra nữa.

3. Chẩn đoán được xác nhận bằng việc đặt một ống thông dạ dày số 10 vào bị vướng lại ở cách cung răng khoảng 10cm. Tuy nhiên ống này có thể bị cuộn lại ở túi

cùng trên: vì vậy phải bổ sung bằng việc đo độ toan pH của chất dịch hút ra (pH dạ dày < 4), hoặc tiêm 10ml không khí vào trong dạ dày (dùng ống nghe để trên vùng thượng vị sẽ nghe thấy tiếng tràn vào của không khí ở trong dạ dày = thử nghiệm bơm tiêm). Trong trường hợp nghi ngờ, chụp Xquang thẳng phổi, với ống thông đặt tại chỗ, sẽ xác định chẩn đoán. Việc tiêm chất cản quang là vô ích và nguy hiểm (tràn ngập phổi).

4. Đứa trẻ phải được chuyển một đơn vị nội - ngoại khoa sơ sinh, ở tư thế nửa ngồi để tránh các chất trong dạ dày tràn ngược lên, và với việc hút vùng hầu - họng liên tục hay gián đoạn, cứ 10 phút một lần (hút nhẹ nhàng để không gây tổn thương túi cùng thực quản, nơi sau này sẽ làm phẫu thuật).

5. Trong trung tâm, việc thăm khám Xquang nhằm:

+ Xác nhận chẩn đoán và định rõ vị trí của túi cùng trước của thực quản (tiêm một vài mililit không khí qua ống thông ở thời điểm chụp lồng ngực):

+ Xác định lỗ thông của mỏm dưới vào trong đường hô hấp, sự hiện diện các vùng sáng do khí ở ổ bụng (vùng bụng mờ đục = không có lỗ thông);

+ Tìm xem có hình ảnh bất thường ở phổi: hình xám lan toả, rối loạn không khí.

6. Trước khi can thiệp, phải nhanh chóng:

+ Tìm kiếm một dị dạng phối hợp (1/3 các trường hợp, hình 3b).

+ Tiến hành: đếm công thức máu, làm ion đồ, đo pH và sửa chữa các bất thường nếu có;

+ Xét nghiệm vi khuẩn: xét nghiệm trực tiếp các dịch lấy ở các túi cùng thực quản, cần làm có hệ thống và nếu thấy có mủ hoặc các mầm gây bệnh, cần điều trị kháng sinh thích hợp.

7. Sự can thiệp phẫu thuật nhằm tái lập sự thông liên tục của thực quản và xoá bỏ lỗ thông hô hấp - tiêu hoá. Việc theo dõi hậu phẫu thường đơn giản:

+ Bắt đầu cho ăn ở chỗ mở thông dạ dày sau 48 giờ (cho ăn ngay nếu đặt một ống thông tá tràng);

Ngừng hút hầu - họng sau 5 ngày;

+ Kiểm tra Xquang thực quản sau 8 - 10 ngày, rồi bắt đầu cho ăn bằng bú bầu.

Những kết quả đạt được phụ thuộc vào 4 yếu tố chính (bảng 3).

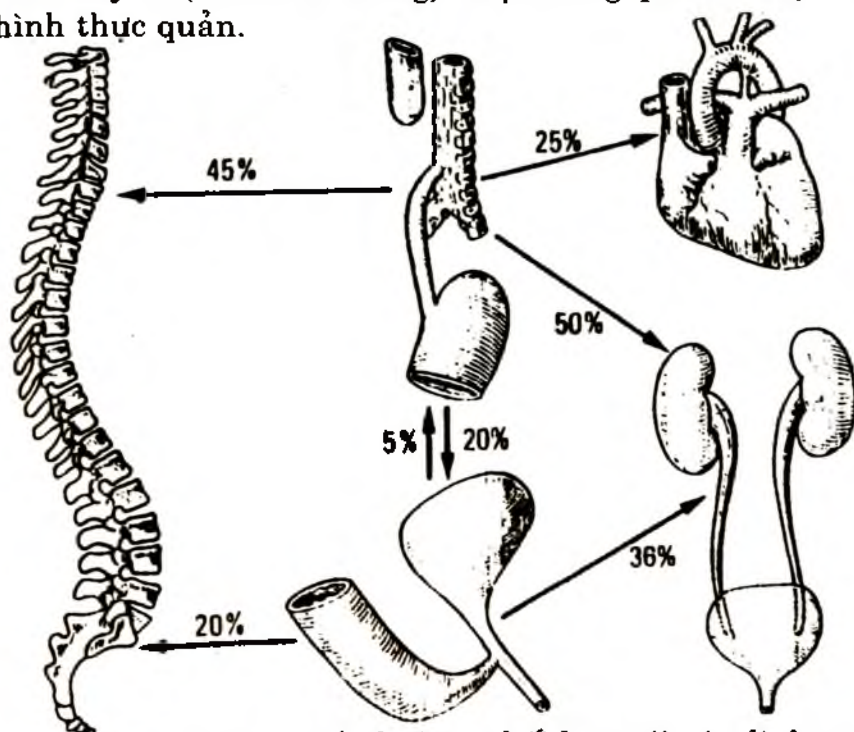
***Bảng 3**. Những yếu tố tiên lượng chính về tật tịt thực quản*

Các trường hợp tốt	Các trường hợp xấu
Trọng lượng khi đẻ ra > 2000g Phổi lành Không có dị dạng phối hợp Không có khả năng khâu ngay kỳ đầu	Trọng lượng khi đẻ ra < 2000g Phổi tràn nước Có dị dạng nặng phối hợp Không có khả năng khâu ngay kỳ đầu
Trên 90% khỏi	Khoảng 45% khỏi

8. Trong một số trường hợp, việc nối thông phải để lui lại về sau

+ Do những điều kiện chung còn xấu: bệnh ở phổi thêm vào (ứ tiết, bệnh màng trong), trọng lượng ≤ 2kg, dị dạng nặng; lúc này chỉ tiến hành mở thông dạ dày riêng, một số tác giả thì cho đặt một ống thông tá tràng để cho ăn; phẫu thuật mở lồng ngực để lui lại một thời gian;

+ Do thực tế có một khoảng cách quá lớn giữa hai đầu của thực quản: việc nối thông lại sẽ làm bằng cách khâu kỳ 2 (2 đến 3 tháng) hoặc bằng phẫu thuật tạo hình thực quản.



Hình 3b. Những bất thường phối hợp với các dị dạng tiêu hoá (theo Atwell và Bearo)

Một nghiên cứu tại Viện Nhi (1998 - 1999) loại dị tật teo hẹp thực quản gặp 2,35% DTBS của hệ tiêu hoá (40/1075ca) tỷ lệ tử vong ở lứa tuổi sơ sinh là 45% tất cả kèm bội nhiễm khác.

II. TẮC RUỘT NGAY SAU ĐẺ

1. Là những cấp cứu ngoại khoa thường gặp nhất trong thời kỳ sơ sinh. Có thể xếp thành 3 nhóm:

+ Thuộc nội tại, do tổn thương ngay chính ống tiêu hoá (có thể nằm ở bất cứ điểm nào): đó là những hẹp hoặc tịt.

+ Thuộc ngoại lai, do có chướng ngại ở ngoài ruột: các bất thường ở phúc mạc và các viêm phúc mạc.

+ Thuộc cơ năng, liên quan đến một rối loạn chức năng ruột mà không có chướng ngại cơ học thực sự: tắc ruột do phân su, không có hạch bạch huyết, hội chứng của nút phân su.

2. Được biểu hiện sớm bằng hội chứng tắc ruột của trẻ sơ sinh: theo cổ điển, hội chứng phối hợp các triệu chứng: nôn ra mật, chướng bụng, không thấy ỉa phân su. Một dấu hiệu báo động có thể thấy trước đó: sự hiện diện một đa ối. Trong thực tế:

+ Một dấu hiệu, riêng nó, có một giá trị chẩn đoán chủ yếu, và đủ để chỉ định chụp một phim Xquang không chuẩn bị: nôn mửa ra chất màu xanh (chướng ngại ở phía trên ống Valte là hãn hữu).

+ Ỉa ra phân su có thể bình thường về số lượng và chất lượng, hoặc bất thường vì thấy: chậm, kéo dài,

không kèm theo phân, hay chỉ ỉa thành một khuôn thuộc đại tràng, trắng nhợt;

+ Bụng có thể xẹp (tắc ở cao), chướng hay phình to và gõ đục (có tràn dịch); có thể thấy hay không thấy các sóng nhu động ruột.

3. Việc thăm khám tầng sinh môn và các lỗ thoát vị cần làm có hệ thống. Thăm trực tràng hay gây chấn thương, nên thường được thay bằng thử nghiệm ống thông, đưa nhẹ nhàng vào trực tràng, sau khi chụp X quang.

4. Chụp X quang vùng bụng không chuẩn bị, theo lý thuyết cần chụp 6 phim, nhưng trong thực tế chỉ cần chụp 2 phim để khám phát hiện (chụp thẳng và chụp nghiêng ở tư thế nằm). Nó cho thấy rõ các hình ảnh của nước hơi để khẳng định sự tắc ruột, và với con số, vị trí, hình dáng, thể tích của các hình ảnh này và cho phép xác định nơi tắc và tính chất của chướng ngại.

Khi tắc ruột có vẻ liên quan đến một tắc ruột do phân su, việc thụt chất cản quang loại gastrographin được chỉ định, cả với mục đích chẩn đoán lẫn điều trị.

5. Khi chẩn đoán đã rõ, việc can thiệp phẫu thuật được quyết định sau khi đã hoàn thành các điều kiện: đánh giá sinh học (ion đồ máu, pH, làm xét nghiệm vi khuẩn) và điều chỉnh lại sự cân bằng (truyền dịch, sửa lại độ toan).

Tại Viện BVSKTE (1981 - 1990) khoa ngoại mổ 566 ca tắc ruột và teo ruột (9,8% phẫu thuật tiêu hoá, có 11 ca tắc ruột phân su).

A. TỊT Ở TÁ TRÀNG

Viện BVSKTE (1981-1990) mổ 52 ca tắc tá tàng do các nguyên nhân khác nhau (0,9% phẫu thuật ống tiêu hoá).

1. Triệu chứng là kết hợp các dấu hiệu: nôn ra mật sớm, bụng xẹp và hình ảnh Xquang đặc trưng (hình 3c) cho thấy một mức nước hơi đôi vượt lên trên một vùng bụng mờ đục.

Hầu như bao giờ cũng thấy một cơ hoành ở mức vị trí đoạn thứ 2 của tá tràng, đúng ở hạ lưu nơi tiếp khẩu các đường dẫn mật - tuỵ tạng; có khi thấy kết hợp với một tuỵ tạng hình khuyên (không bao giờ hẹp đơn độc); và thường là nằm trong bệnh cảnh khung của một tam thể 21.



Hình 3c. *Tịt tá tràng*

2. Hai khó khăn trong chẩn đoán cần nêu lên là

+ Nôn mửa ra chất trắng trong trường hợp chướng ngại ở phía trên ống Vater (hiếm);

+ Sự hiện diện một cơ hoành không đầy đủ kéo theo một bệnh cảnh tắc ruột không hoàn toàn, với khả năng có đi ỉa phân su màu sắc bình thường và sau đó có ỉa phân.

3. Việc điều trị phẫu thuật nhằm tái lập sự chuyển vận tiêu hoá, hoặc bằng cắt đoạn cơ hoành, hoặc với việc nối tá tràng - tá tràng hay tá tràng - hỗng tràng bên bên, để tránh chướng ngại. Giai đoạn hậu phẫu được biến đổi bằng việc cho ăn liên tục bằng đường dạ dày, để tránh sự giãn nở của túi cùng tá tràng, không có giá trị chức năng trong các tuần đầu. Kết quả khỏi bệnh là khả quan khi không phải là trẻ đẻ non nặng hay không có những dị dạng phối hợp.

B. TỊT Ở RUỘT NON

Hội chứng tắc thường là thấy rõ. Hình ảnh Xquang (hình 3d) là các "bóng" với mức nước rõ, khi trẻ ở tư thế đứng, với số lượng càng nhiều nếu nơi tắc càng ở thấp. Một mức nước lớn (tương ứng với túi cùng gần) ở hố chậu phải có thể làm cho khó phân biệt với hình ảnh đại tràng.

Chỗ tịt có thể là ở một vị trí hay nhiều nơi; bệnh có khi thêm biến chứng viêm phúc mạc do thủng ở thời gian quanh hay sau đẻ; vị trí thủng thường ở hỗng tràng hay hồi tràng, thường thấy nhất là ở phần giữa.

Việc điều trị nhằm lập lại sự lưu thông liên tục của ống tiêu hoá bằng nối tận - tận, sau khi đã cắt đoạn túi cùng trên bị giãn không còn giá trị chức năng.



Hình 3d*. Tịt ở ruột non*

Tiên lượng phụ thuộc chủ yếu vào: chiều dài của đoạn ruột non còn lại (chiều dài tối thiểu để sống được: khoảng 50cm); sự giữ lại được quai cuối của hồi tràng và của van Bauhin.

1998 - 1999 ở Viện Nhi thấy hẹp, teo ruột non 57 ca chiếm 3,34% DTBS của hệ tiêu hoá.

C. TỊT Ở ĐẠI TRÀNG VÀ TRỰC TRÀNG

Những tật này hiếm thấy. Đây là loại tắc đại tràng, vì triệu trứng nôn mửa xảy ra chậm; dấu hiệu chướng bụng là quan trọng; chỉ có cách thụt cản quang mới có thể xác định được bệnh căn. Việc nối tận - tận được tiến hành sớm trong các teo đại tràng phải; trong các trường hợp teo đại tràng trái, sau khi mở thông đại tràng, việc phẫu thuật nên để lui lại về sau hãy làm.

Viện BVSKTE (1981-1990) đã phẫu thuật 1139 ca dị dạng hậu môn, trực tràng chiếm 19,85% phẫu thuật ống tiêu hoá và phẫu thuật ống tiêu hoá chiếm 51% tổng số ca phẫu thuật.

D. HẸP TÁ TRÀNG DO NHỮNG BẤT THƯỜNG Ở PHÚC MẠC

Thường hay gặp khi chúng là biến chứng của sự quay và kết hợp không bình thường của mạc treo ruột chung. Hai bệnh cảnh có thể xảy ra:

+ Hẹp tá tràng không hoàn toàn tức thì (do dây chằng Ladd kết hợp).

+ Hẹp tá tràng cấp sau một khoảng thời gian tự do vài ngày: nguy cơ của một nhồi máu mạc treo ruột do xoắn ruột non, đòi hỏi phải phẫu thuật cấp cứu.

Đ. TẮC RUỘT DO VIÊM PHÚC MẠC

Mọi viêm phúc mạc thể hiện trên trẻ sơ sinh bởi một hội chứng tắc ruột.

E. TẮC RUỘT DO NHỮNG NGUYÊN NHÂN NGOẠI LAI KHÁC NHAU

Đây là những tắc ruột sớm mắc phải sau đẻ hay gặp nhất ở các trẻ nhiều tuổi hơn và hiếm thấy trong thời kỳ sớm sau đẻ: thoát vị nghẹt, lồng ruột cấp, xoắn ruột cấp, xoắn ruột do dây chằng rốn mạc treo ruột, túi thừa Meckel hay có sự phân đôi ngay cả với xoắn ruột nguyên phát không có sự quay sai của ruột.

Thời gian từ 1981 - 1990 Khoa Ngoại Viện BVSKTE đã sử lý 871 ca tắc ruột do các nguyên nhân ngoại lai khác nhau, nó chiếm 15,18% phẫu thuật ống tiêu hoá và 7,3% phẫu thuật chung.

F. TẮC RUỘT DO PHÂN SU

1. Danh từ dùng riêng cho bệnh nhày nhớt (musoviscidose) là một biến chứng sớm nhất và nặng nhất (10 đến 20%). Phân su bất thường có đặc tính mềm nhẽo, dính và chứa đựng rải rác những kết thể nhỏ giống như "mát tít khô" có khi nhìn thấy được trên phim Xquang. Các quai ruột bị giãn, có khi xoắn hoặc bị thủng. Không hiếm trường hợp có kết hợp với tịt ruột non.

2. Bệnh cảnh lâm sàng và X quang là của một tắc ruột non ở thấp. Người ta nghĩ đến tắc ruột do phân su khi thấy:

+ Có tiền sử gia đình về bệnh nhày nhớt (bệnh gien lặn).

+ Trọng lượng thường cao khi đẻ ra (ứ phân su).

+ Một hình ảnh phân su dạng đá cát đặc trưng (bóng hơi trong phân su) ở các quai ruột kết hợp với những mức nước - hơi ít di động trên các phim chung ở những tư thế khác nhau. Thử nghiệm BM ít có giá trị trong trường hợp tắc ruột.

3. Việc gỡ tắc bằng thụt chất gastrographin được thử dùng trong kỳ đầu, có khi cho phép tránh được phẫu thuật: thủ thuật phải được tiến hành dưới sự theo dõi về ngoại khoa chặt chẽ: nếu thất bại hay nghi bị biến chứng (sự tịt đã có từ trước hoặc bị thủng do thủ thuật) đòi hỏi phải can thiệp phẫu thuật. Việc điều trị là khó khăn. Tiên lượng về sau bị chi phối bởi những biến chứng hô hấp: tuy nhiên những biến chứng này hình như không xảy ra nhiều hơn so với các thể bệnh phát hiện chậm hơn.

Thời gian 1981 - 1990 chúng tôi thu thập được 11 ca tại Viện BVSKTE.

III. BỆNH HIRSCHPRUNG

1. Bệnh có yếu tố rối loạn gien, thấy chủ yếu ở trẻ trai (tỷ lệ giới 4/1) là một nguyên nhân tắc ruột thường gặp ở thời kỳ sớm sau đẻ (1 trên 2500 cuộc đẻ). Bệnh liên quan đến sự không có các tế bào hạch bạch huyết và các đám rối thần kinh tự động ở dưới niêm mạc hay trong lớp cơ của thành ruột. Tình trạng không có hạch bạch huyết lan toả ít nhiều theo chiều cao bắt đầu từ trực tràng và có thể là: cạnh hậu môn, trực tràng và trực tràng sigma (75%); đại tràng trái (13%); toàn bộ đại tràng và ruột non (12%). Điều này ngăn cản nhu động phối hợp lan được tới phía

hậu môn. Tại phía trên cả vùng không có hạch, đại tràng bị giãn, dày lên; chứng đại tràng to này là thứ phát, và sẽ mất đi nếu loại bỏ được chướng ngại.

2. Thể bệnh thường gặp nhất được biểu hiện bằng một tắc đại tràng ở thấp, với tình trạng chướng bụng rõ rệt và không có hoặc chậm ỉa phân su. Bệnh cảnh tuy vậy có thể chỉ là một sự chậm ỉa phân su đơn thuần, tiếp theo là hiện tượng táo bón dai dẳng trong những tháng đầu.

3. Chụp X quang không chuẩn bị phải tiến hành trước thử nghiệm ống thông, vì hình ảnh mức hơi tương phản đơn thuần cho phép định được chiều cao của nơi không có hạch. Đưa một ống Nelaton vào trong hậu môn, đến tận bản lề trực tràng - đại tràng sigma, gây được sự giải thoát hơi và phân su, dẫn đến một cải thiện tức thì tình trạng lâm sàng. Sau khi chướng ngại được lấy đi, đứa trẻ hồi phục, thì chẩn đoán được xác nhận bởi:

+ Việc đo áp lực hậu môn - trực tràng (tăng trương lực của cơ thắt trong và không thấy phản xạ trực tràng - hậu môn ức chế).

+ Việc thụt chất baryt (để định rõ chiều cao của vùng trung gian);

+ Việc làm sinh thiết hậu môn (riêng nó cho phép xác định tình trạng không có tế bào hạch bạch huyết).

4. Cách điều trị là cắt bỏ đoạn không hạch cho đến tận hậu môn, với việc kéo phần đại tràng lành xuống thấp (Swenson - Pellerin), trong khi đó tránh làm tổn thương

các đám rối thần kinh hạ vị (tránh các di chứng sinh dục và tiết niệu) và hệ thống cơ thắt hậu môn. Trong khi chờ đợi đạt tới tuổi lý tưởng để thực hiện phẫu thuật cuối cùng trên (12 đến 18 tháng), có 2 phương pháp để tránh táo bón, ứ phân và viêm nhiễm.

+ Việc chăm sóc, khó khăn và phiền toái: đặt một ống thông hậu môn buổi sáng, đặt thuốc đạn glyxerin buổi chiều.

+ Mở thông đại tràng ở vùng lành, theo nguyên tắc hoặc do cần thiết khi việc chăm sóc như trên không đạt được kết quả, để tránh viêm phúc mạc do thủng hay một viêm tiểu - kết tràng 20% các nguyên nhân gây chết chung chủ yếu trước tuổi 2 tháng).

1981 - 1990 khoa phẫu thuật viêm BVSKTE phẫu thuật 1751 ca Hirshsprung chiếm 30,52% phẫu thuật ống tiêu hoá và 14,68% số toàn bộ ca phẫu thuật của viện.

1998 - 1999 một nghiên cứu khác nêu có 858 ca phình to đại tràng (chiếm 50,31% DTBS của hệ tiêu hoá, và chiếm 17% tổng số dị tật bẩm sinh của Viện Nhi thu thập được trong thời gian đó: 858/5030 DTBS).

Hiện ở Viện Nhi đã áp dụng phương pháp mổ Wsenson 1 thì và bước đầu thu được kết quả tốt cả về thời gian hậu phẫu, biến chứng và kinh tế cho gia đình bệnh nhi.

G. HỘI CHỨNG NÚT PHÂN SU

Trên một số sơ sinh, phân su bị giữ yên trong đại tràng trái, tạo thành một cái nút làm chậm trễ việc thoát phân su đầu tiên. Nếu phân su không được tống ra ngoài

trong khoảng 24 giờ, sẽ gây nên căng bụng, tình trạng này sẽ hết khi được kích thích bởi ống nhiệt kế hay việc thăm khám hậu môn. Sự tích phân su có thể lên tới góc đại tràng trái, tạo nên một bệnh cảnh tắc ruột thực sự. Việc chẩn đoán và điều trị được thực hiện với việc thụt chất gastrographin, làm cho nút phân su được giải thoát và sự lưu thông trong ruột được hồi phục vĩnh viễn. Các trẻ trên cần được thăm khám lại để loại trừ bệnh nhày nhớt hoặc bệnh Hirschprung.

IV. VIÊM PHÚC MẠC SỚM SAU ĐẺ

1. Chúng đều có các triệu chứng chung về lâm sàng và X quang: hội chứng tắc ruột ở thấp với tình trạng căng bụng to và đau khi sờ nắn tới; việc ỉa phân su là bất định; các dấu hiệu suy sụp hô hấp thường thấy: là biểu hiện cơ hoành bị cản trở bởi sự chướng bụng hay một tổn thương phổi kết hợp. Có 3 dấu hiệu thuộc viêm phúc mạc nhưng xuất hiện chậm: thành bụng bóng, phù nề xương mu, tràn dịch bìu do sự tồn tại của ống tinh - phúc mạc.

Ngoài hình ảnh rất đặc biệt của một số thể bệnh (viêm phúc mạc do phân su, viêm phúc mạc do thủng các phủ tạng tự do trong ổ bụng), thì những dấu hiệu Xquang thường khó phân tích.

+ Các dấu hiệu tràn dịch: màu xám lan toả ở vùng bụng, hình mờ đục ở các mạn sườn với sự xoá hình đám mỡ dưới phúc mạc, bờ các quai ruột dày lên và các khoảng mờ đục giữa chúng rộng ra;

+ Các dấu hiệu tắc ruột, bao giờ cũng thấy kết hợp.

Bệnh viêm phúc mạc sớm sau đẻ có 2 loại: nguyên phát và thứ phát.

2. Viêm phúc mạc nguyên phát là biến chứng của một nhiễm khuẩn toàn thân hay khu trú (đặc biệt là ở rốn) không có tổn thương đầu tiên ở ruột loại viêm phúc mạc này ít khi gặp và thường xảy ra sau một khoảng thời gian yên lặng vài ngày. Thường nằm trong một bệnh cảnh nhiễm khuẩn máu, nhưng có khi là đơn độc: việc can thiệp phẫu thuật như vậy có thể là cần thiết, để không bỏ sót một tổn thương ruột nguyên phát, khi mà việc điều trị nội khoa tích cực không ngăn được tình trạng ngày một nặng lên (hút ống tiêu hoá, liệu pháp kháng sinh). Tiên lượng hãy còn là nặng.

3. Viêm phúc mạc thứ phát thường gặp nhiều hơn. Hầu hết nguyên nhân là do thủng ống tiêu hoá. Tuỳ theo thời gian xuất hiện bệnh, chúng được chia làm loại viêm phúc mạc trước đẻ (viêm phúc mạc do phân su) và viêm phúc mạc trong và sau đẻ:

+ Do thủng ống tiêu hoá ở phía trên một chướng ngại (tịt, xoắn, hoại tử).

+ Ở chỗ dị dạng thành bụng tạo nên một điểm yếu;

+ Biến chứng của một viêm tiểu - kết tràng loét và hoại tử.

1981 - 1990 Viện BVSKTE phát hiện 55 ca VFM sơ sinh, tử vong 27 (49%) và chiếm 0,7% tử vong chung, cùng thời gian trong viện đã phẫu thuật 688 ca viêm phúc mạc các thể loại (12% phẫu thuật ống tiêu hoá).

A. VIÊM PHÚC MẠC DO PHÂN SU

1. Là viêm phúc mạc trong đẻ do thủng. Nguyên nhân gây thủng thường tìm thấy: xoắn, tịt, tắc ruột do phân su. Sự xảy ra trước đẻ của nó giải nghĩa tính chất hoá học (sự ngăn ra nhanh chóng), vô khuẩn (liền sẹo thường lệ của lỗ thủng) và vôi hoá của bệnh viêm phúc mạc.

Ít khi gặp ở trẻ đẻ non. Đa ối thì thường không thấy.

2. Các dấu hiệu Xquang có thể là đặc trưng: các điểm vôi hoá phúc mạc hoặc các túi, thấy trong 50% các trường hợp, các đám tụ phân su - khi nang hoá nội phúc mạc, các quai ruột kết lại thành đám, bị đẩy lui về phía trước cột sống (ở đó chúng hiện ra dưới dạng các bóng sáng nhỏ).

3. Điều trị phẫu thuật. Tiên lượng dè dặt, tuỳ theo bệnh căn và chiều dài của đoạn ruột non còn lại.

B. VIÊM PHÚC MẠC TRONG VÀ SAU ĐẺ DO THỦNG ỐNG TIÊU HOÁ

Chúng có chung một dấu hiệu Xquang: khí thũng phúc mạc. Chẩn đoán:

- Dễ dàng trên một phim chụp thẳng đứng với tia ngang: tụ khí dưới các vòm cơ hoành, làm bong tách vùng gan và chỗ phình vị lớn;

- Khó khăn hơn trên một phim chụp thẳng nằm với tia dọc: vùng sáng tròn hay hình trứng có chu vi rõ tập

trung ở nơi rốn, nhìn được rõ các phần nổi của mặt sau thành bụng trước (dây chằng hình liềm, ống niệu rốn, các động mạch rốn). Điều trị bằng phẫu thuật.

C. VIÊM TIỂU - KẾT TRÀNG LOÉT - HOẠI TỬ.

1. Do nguyên uỷ thiếu máu cục bộ, bệnh thường xảy ra trên một cơ địa đặc biệt: đẻ non, thiếu oxy trong thời kỳ sớm sau đẻ do bất cứ nguyên nhân nào. Một số yếu tố tại chỗ (ống thông catete ở rốn, cho bú nhân tạo) hình như là nguyên nhân thuận lợi.

2. Sau một khoảng thời gian yên lặng vài ngày, các dấu hiệu ban đầu là sự kết hợp: các cặn bã trong dạ dày, sự chướng bụng. Việc điều trị nội khoa thực hiện ngay trong thời kỳ cho phép tránh được sự xuất hiện tam chứng đặc trưng: nôn ra mật, bụng rất căng, phân lỏng lẫn máu (hoặc thử nghiệm máu dương tính), trong một bệnh cảnh suy sụp rõ rệt của tình trạng toàn thân.

3. Chụp X quang vùng bụng không chuẩn bị, không thể thiếu được, được lặp lại cách nhau 6 đến 12 giờ, cho thấy:

+ Các dấu hiệu nghi ngờ: ruột căng toàn bộ và các quai ruột bất động, có dạng không thuần nhất như bông mỡ, quai ruột kiểu "lính canh".

+ Các dấu hiệu chắc chắn: chướng khí ở lá thành hoặc ở cửa.

+ Các dấu hiệu về sự trầm trọng: khí thũng phúc mạc do thủng, tràn dịch phúc mạc.

4. Trong giai đoạn cấp, việc điều trị là:

+ Nội khoa khi không có biến chứng: hút đường tiêu hoá, nuôi dưỡng ngoài đường ruột (ít nhất 10 ngày) trị liệu kháng sinh dưới sự theo dõi ngoại khoa chặt chẽ;

+ Ngoại khoa trong trường hợp thủng. Ở giai đoạn sau, tình trạng hẹp ruột do di chứng, có thể đòi hỏi phẫu thuật lại.

Sự tiến triển bệnh là bất định (bảng 4). Tiên lượng được cải thiện trong những năm gần đây do các tiến bộ của công tác hồi sinh, và khả năng nuôi dưỡng ngoài đường ruột, nhưng vẫn còn là nặng.

V. NHỮNG DỊ DẠNG BẨM SINH Ở HẬU MÔN VÀ TRỰC TRÀNG

Do sự sai hỏng về tổ chức ở trong vùng tầng sinh môn giữa, những dị dạng này có thể xâm nhập tới các lớp sâu hoặc chỉ ở các lớp nông. Với tỷ lệ gặp khoảng 1 trên 5000 cuộc đẻ, dị dạng thường thấy có phần nhiều hơn ở những trẻ trai. Tính chất gia đình là hãn hữu.

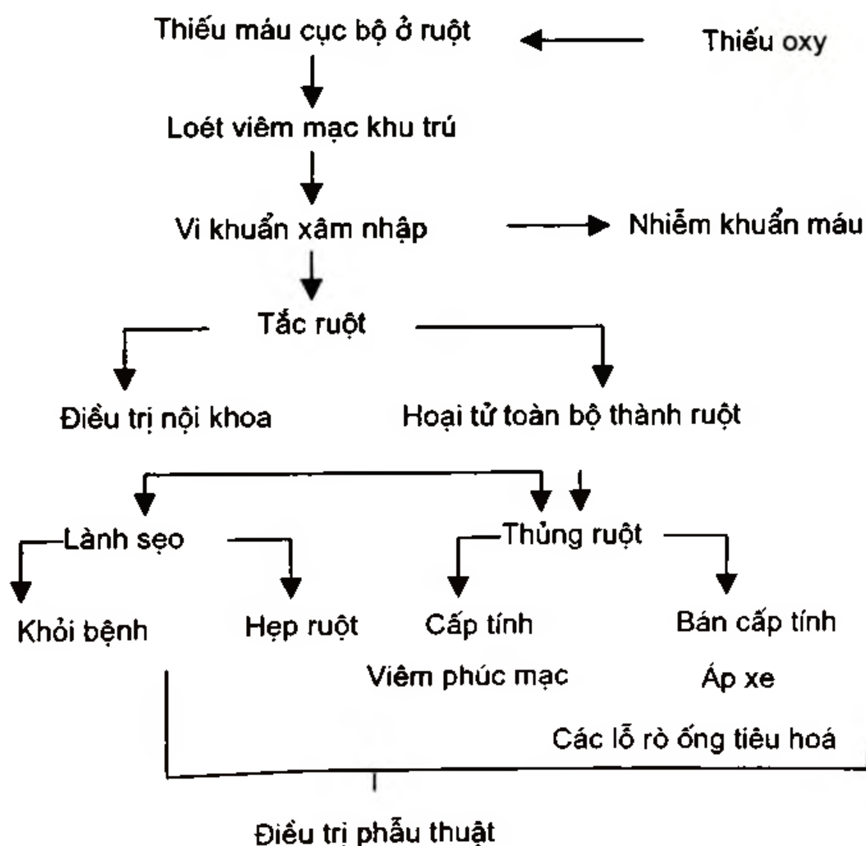
Đầu xa của ống tiêu hoá tận cùng thành túi cùng; nó có thể là chột hoặc mở bởi một lỗ rò ở nơi tầng sinh môn, ở vùng các đường tiết niệu hay đường sinh dục. Vị trí của nó ít nhiều ở cao so với sàn đáy chậu, điều này cho phép phân biệt các thể cao và thể thấp.

Trong các thể cao (55% các trường hợp), sự phối hợp thường có với các tổn thương niệu sinh dục và đời sống biểu hiện tính chất khu vực của các dị dạng đó. Trong các thể thấp đơn thuần chỉ là sự hợp nhất không bình thường của phần sau các gờ ổ nhớp. Các trường hợp tịt trực tràng

rất hiếm, là các dị dạng mắc phải, thứ phát sau một rối loạn mạch máu ở thai.

1. Khám hậu môn là một việc cần làm có hệ thống trong thăm khám trẻ mới đẻ. Ba dấu hiệu có thể gặp:

***Bảng 4.** Sơ đồ tiến triển của bệnh viêm tiểu - kết tràng loét - hoại tử*



+ Hậu môn có vẻ bình thường, về mặt vị trí, hình thái (các nếp hình rẻ quạt), tính co của nó: khi sự thoát phân su không thấy có hoặc chậm trễ, cần đặt vấn đề chỉ định cho chụp Xquang vùng bụng không chuẩn bị, và đưa một ống thông thăm dò vào hậu môn (có thể có một màng ngăn).

+ Lỗ hậu môn ở vị trí không bình thường ở phía trước trên đường đan giữa: nó cho phép thoát phân su, thường là không đầy đủ (lỗ rò tầng sinh môn);

+ Không nhìn thấy lỗ hậu môn: với trẻ trai, việc đi tiểu ra phân su hoặc nước tiểu có hơi, xác minh có lỗ rò trực tràng tiết niệu; với trẻ gái, phân su có thể thoát ra phía âm hộ (lỗ rò trực tràng âm hộ hay trực tràng âm đạo); khi không thấy phân su thoát ra là tắc hoàn toàn: tịt hậu môn - trực tràng không có lỗ rò.

Như vậy, ngay từ lúc thăm khám lâm sàng đơn thuần, người ta có thể nghi ngờ thể bệnh: có một lỗ rò tiết niệu hay sinh dục thì xác nhận đó là thể cao, nếu là lỗ rò tầng sinh môn thì là thể thấp.

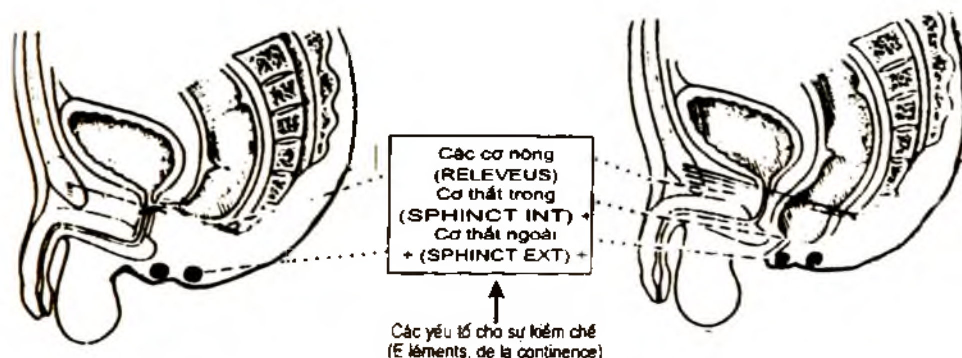
2. Thăm khám X quang không chuẩn bị (phim chụp để đầu trẻ ở thấp, chụp nghiêng, với vật chuẩn bằng kim khí để ở tầng sinh môn) cho thấy ngoài các dấu hiệu tắc ruột, vị trí của túi cùng trực tràng so với đường mu cụt trên Xquang (được căng từ giữa xương mu đến phần cuối của xương cùng bình thường, nó thể hiện sàn đáy chậu tương ứng với mặt phẳng các cơ nâng hậu môn (hình 3d). Các nguyên nhân gây nhầm lẫn có nhiều: thăm khám quá sức sớm sau đẻ (khi nuốt vào chưa đủ để tới túi cùng; sự co bóp các cơ nâng (cần thiết cho chụp các phim nối

tiếp nhau); xương cùng không phát triển. Có thể bổ sung thêm bằng việc bơm chất cản quang hay thăm dò với que thông sắt qua lỗ rò.

Chụp X quang tiết niệu tiêm tĩnh mạch, chụp Xquang cột sống, cần làm có hệ thống.

3. Khi nhận thấy một dị dạng hậu môn - trực tràng, có hai vấn đề được đặt ra

+ Việc bài xuất phân su tức thì để cho phép cứu sống đứa trẻ: trong một số trường hợp, nhất là ở trẻ gái, lỗ rò là đủ cho việc này khi trẻ đẻ ra, trong các trường hợp khác, cần phải phẫu thuật sớm để giải quyết sự vướng tắc.



Hình 3đ. Các dị dạng hậu môn - trực tràng

1. Hình thái cao: lỗ rò trực tràng - tiết niệu

2. Hình thai thấp: lỗ rò trực tràng - tầng sinh môn. Điểm chuẩn: nền của cơ tầng sinh môn = đường mu - cụt.

+ Sự giữ phân lại sau này, phụ thuộc vào hai yếu tố chủ yếu: độ nặng nhẹ của dị dạng và chất lượng của việc phẫu thuật sửa sang lại.

4. Điều trị bao gồm việc tạo hình hậu môn ngay khi đẻ ra ở các thể thấp. Đối với các thể cao, phẫu thuật được tiến hành bằng đường bụng tầng sinh môn (với việc tái tạo lớp cơ thắt hậu môn chủ động của cơ nâng hậu môn): có khi làm ngay lúc mới đẻ ra; nhưng thường là mổ thời gian sau một năm và ở thì này chỉ mở thông đại tràng trái.

Đối với các thể cao, tiên lượng sống chết còn nặng, và một tiên lượng chức năng dè dặt (50% giữ được phân). Các thể thấp thì trong thực tế bao giờ cũng phải đạt được sự giữ phân lại.

1981 - 1990 phẫu thuật 1139 dị dạng hậu môn trực tràng ở Viện BVSKTE (19,85% phẫu thuật ống tiêu hoá) 1998-1998 phát hiện 178 ca DTBS hậu môn trực tràng (26,26% DTBS của hệ tiêu hoá).

IV. HẸP MÔN VỊ PHÌ ĐẠI

Tỷ lệ gặp tật này là 2 trên 1000 cuộc đẻ. Giới nam mắc trội hơn là điều không thể phủ nhận được (70 đến 80%). Các thể có tính chất gia đình là khá nhiều (10 đến 15%). Sự phì đại gây hẹp hệ thống cơ ở môn vị là cơ chế chủ yếu của tổn thương.

1. Về mặt lâm sàng, bệnh cảnh chỉ có một loại

+ Sự xuất hiện dấu hiệu nôn mửa đơn độc, sau một khoảng thời gian yên lặng 3-4 tuần, trên một trẻ háu ăn;

nôn mửa chậm sau bữa ăn, nôn dễ dàng, khối lượng nhiều, thành tia, gồm chất sữa đã được tiêu, thành cục nhỏ, bao giờ cũng là thức ăn đã ăn vào;

+ Táo bón, dấu hiệu cổ điển nhưng không đặc trưng;

+ Giảm cân nhanh chóng.

Hai dạng bệnh gây nhầm lẫn phải được biết tới: nôn mửa "đỏ" hoặc nhiều khi là nôn mửa đen; phối hợp với vàng da (với bilorubin tự do).

2. Thăm khám lâm sàng có khi cho phép khẳng định chẩn đoán, dựa trên:

+ Sờ nắn thấy một trám môn vị, dưới hình thể một đám thuôn nằm ở dưới bờ trước của gan (bao giờ cũng sờ thấy được khi gây mê toàn thân);

+ Sự có mặt của sóng nhu động ở vùng hạ sườn trái, nơi này thường bị phồng lên vì dạ dày bị căng, và các sóng chạy theo hướng từ trái sang phải.

3. Chụp đường tiêu hoá, uống baryt là không thể thiếu được, xác nhận chẩn đoán bằng việc thể hiện hai loại dấu hiệu:

+ Gián tiếp: sự giãn và đọng trong dạ dày, hậu quả cơ học của sự tắc cao;

+ Trực tiếp: sự mờ đục của ống môn vị rất dài (1 đến 2cm), kéo dọc theo chiều dài hơn là bị co hẹp lại, hình cong với bề lồi hướng về phía phải và xuống dưới, trên các phim đều thấy, và riêng điều này cho phép khẳng định chẩn đoán;

+ Chỗ nối thực quản - tâm vị - phình vị lớn cần được nghiên cứu có hệ thống vì lý do có khả năng có một vị trí sai của tâm vị - phình vị lớn kết hợp vào (10%).

4. Cách điều trị là chỉ định phẫu thuật (mở thông môn vị ngoài niêm mạc) sau khi đã sửa chữa được sự mất nước và tình trạng nhiễm kiềm do giảm clorua máu.

1981 - 1990 Viện BVSKTE phẫu thuật 93 ca hẹp phì đại môn vị (1,6% phẫu thuật ống tiêu hoá) 1998 - 1999: phát hiện 43 ca (2,52% DTBS đường tiêu hoá).

V. THOÁT VỊ HOÀNH

1. Có hai đặc điểm làm cho việc xử trí khó khăn

+ Khả năng khỏi được tự nhiên;

+ Nguy cơ xuất hiện nhanh chóng, không có dấu hiệu rầm rộ, một sự hẹp ống tiêu hoá

2. Khởi điểm của các rối loạn thường là sớm sau đẻ (66% các trường hợp). Triệu chứng học chủ yếu là sự trớ ựa trong và sau bú, được giảm đi ở vị trí đứng thẳng. Dẫn đến sự không lên cân, các biến chứng phổi (vào nhầm đường), thỉnh thoảng thấy có tình trạng mất nước. Viêm thực quản là biến chứng chính, thường gặp, có khi thấy ngay từ khi mới đẻ ra. Các dấu hiệu gợi bệnh của nó là: nôn ra máu (vết máu trong sữa, chất nôn màu đen, thiếu máu nhược sắc), tăng tiết nước bọt với xước vùng miệng và các môi, các cơn đau (nhất là về đêm), sốt.

4. Thăm khám X quang là không thể thiếu được, cho thấy hình ảnh những dạng bệnh tiếp theo một thoát vị do trượt lên:

+ Các thoát vị lớn bên phải (hiếm có, thường thấy rõ trên phim chụp phổi đơn thuần, gấy vướng do thể tích của chúng).

+ Các thoát vị với túi ở trung thất (trên 1/5 thể tích dạ dày nằm trong lồng ngực); sự hồi lưu là thường lệ;

+ Sai vị trí của tâm vị - phình vị lớn là những thể nhẹ của dị dạng, mà mức trầm trọng có liên quan đến việc có sự hồi lưu (bao giờ cũng có tính chất bệnh lý sau 20 ngày tuổi), thường kết hợp với loạn vận động hang tâm vị, nhất là trong thời kỳ sơ sinh.

Không có một sự tương hợp nào giữa hình dạng giải phẫu - lâm sàng với các nguy cơ viêm thực quản. Chỉ riêng kỹ thuật nội soi là có thể thực hiện được ngay sau đẻ, phải làm một cách có hệ thống mới cho phép phát hiện được chắc chắn sự tiến triển âm thầm tới một hẹp ống tiêu hoá (7 đến 15% các trường hợp).

4. Việc điều trị nội khoa là cần thiết và bao gồm: giữ trẻ ở tư thế đứng, cho bú sữa đặc đơn, dùng các chất chống toan và chống co thắt.

Các chỉ định điều trị phẫu thuật (sửa lại tư thế, phẫu thuật gấp đáy dạ dày của Nissen, tạo hình môn vị) trong các trường hợp:

+ Những túi to trong trung thất, vào tuổi 6-7 tháng (các vấn đề thuộc hô hấp).

+ Viêm thực quản không thuyên giảm hoặc có biến chứng;

+ Thiểu dưỡng các rối loạn hô hấp, nôn mửa kéo dài sau tuổi 1 năm, mặc dù đã điều trị tốt bằng nội khoa.

Tại Viện nhi một nghiên cứu (1998 - 1999) gặp 29 ca thoát vị cơ hoành (1,7% DTBS của hệ tiêu hoá).

Chương IV

BỆNH LÝ NHIỄM TRÙNG

Nhiễm trùng (vi khuẩn, ký sinh trùng và virus) gặp trên 1% các cuộc đẻ (10-15% các trẻ sơ sinh được nhận vào một đơn vị chăm sóc tích cực). Người ta thường có ý kiến đối lập, một cách đại cương, những nhiễm khuẩn trước và trong đẻ với những nhiễm khuẩn sau đẻ, vì các mầm gây bệnh thường là khác nhau (bảng 5).

Thời kỳ 1984 - 1990 Viện BVSKTE gặp 5183 ca nhiễm trùng sơ sinh chiếm 45,5% bệnh lý sơ sinh trong thời kỳ đó (5183/11388 ca) nghiên cứu (2000) nhóm bệnh nhiễm khuẩn chiếm 13,63% (173 ca) bệnh lý sơ sinh, 13,63% số này tử vong.

1. Lây bệnh trước và trong đẻ

Sự truyền bệnh từ mẹ sang thai xảy ra ở các giai đoạn khác nhau trong đời sống của thai.

1.1. Sớm, nó có thể gây nên: sẩy thai, đẻ non một trẻ lành mạnh hoặc đã bị nhiễm khuẩn, bệnh ở phôi hoặc bệnh ở thai.

1.2. Muộn (đây thường là một nhiễm khuẩn), nó có thể bị mắc:

+ Trước đẻ: thai bị lây bệnh, hoặc đường máu qua bánh rau, hoặc bằng đường truyền từ dưới lên (các màng ối còn nguyên vẹn hay đã rách, là yếu tố còn đang bàn cãi về sự nhiễm khuẩn); bệnh cảnh lâm sàng là thuộc loại nhiễm khuẩn máu sớm;

+ Trong thời gian đẻ: sự lây bệnh là từ đường dưới lên (nhiễm khuẩn nước ối, nước này sơ sinh nuốt hoặc hít phải) hoặc lúc thai đi qua ống sinh dục; các biểu hiện theo lý thuyết là chậm hơn và thường là khu trú (màng não, phổi, mắt, xương và khớp, da).

2. Lây bệnh sau đẻ

Đứa trẻ bình thường bị xâm nhập bởi các mầm bệnh xuất xứ từ người mẹ (tạp khuẩn trong phân, mũi, họng, da) hoặc từ môi trường xung quanh (qua trung gian các dụng cụ chứa mầm bệnh, nhất là các bàn tay). Các mầm bệnh này có thể gây nhiễm khuẩn; đôi khi chúng kháng lại các thuốc kháng sinh. Nhiễm nấm Candida abicans là thường gặp khi không có sự dự phòng; những trực khuẩn Coli ít khi là nguyên nhân gây ỉa chảy.

***Bảng 5.** Các mầm bệnh thường gặp trong nhiễm khuẩn chu sản*

Mầm bệnh	Trước đẻ (qua rau)	Trong đẻ		Sau đẻ
		Nước ối	Khung chậu	
Các cầu khuẩn				
Cầu khuẩn ruột			+	
Liên cầu khuẩn B		++	++	++

Tụ cầu khuẩn		+	++	++
Lậu cần khuẩn			++	
Các trực khuẩn Gam (+)				
Listeria	++	++	++	+
Các trực khuẩn Gram (-)				
Các khuẩn ruột				
Trực khuẩn Coli		++	++	+++
Klebsiella		+	+	+++
Proteus		+	+	+
Serratia				++
Pseudomonas		+	+	+++
Giang mai	+++		+	
Nấm Candida		+	+	+++
Các virut				
Rubeon	+			
Cytomegalovirut	+			+
Hecpet I	+			
Hecpet II			+	
Viêm gan B				+
Các virut khác				
Sởi				
Polio (bại liệt)	+			+
Quai bị				
Virut syncitial				++
ECHO				++
(enteric cytopathic human orphan)				

I. NHIỄM KHUẨN DO LÂY TRƯỚC VÀ TRONG ĐẺ

Hai hoàn cảnh lâm sàng có thể xảy ra:

1. Trong một số trường hợp, chẩn đoán được xác định trên một bệnh cảnh nhiễm khuẩn hiển nhiên, bao gồm: suy giảm quan trọng tình trạng toàn thân, da màu xám, truỵ tim, phù nề, hạ thân nhiệt nhiều hơn là tăng thân nhiệt, gan lách to, vàng da, ban xuất huyết, nhịp thở nhanh, giảm trương lực cơ, các rối loạn nặng về hành vi. Chính phòng xét nghiệm sẽ chứng minh nguyên nhân các vi khuẩn của bệnh (nhưng các virus hay ký sinh trùng cũng có thể là thủ phạm). Tiên lượng bệnh rất xấu.

2. Trong đa số các trường hợp, các dấu hiệu không đầy đủ: không chịu uống hay nôn mửa, bất thường ở da xuất hiện trước 12 giờ sau đẻ (ban đỏ, bọng nước, ban xuất huyết, vàng da sớm không có yếu tố bất đồng nhóm máu), nhịp thở nhanh hoặc cơn ngừng thở, gan lách to tăng dần, chướng bụng, hành vi bất thường, các phản xạ nguyên thuỷ mất, giảm trương lực, co giật. Trước một trong các triệu chứng trên, dù là lẻ loi, nhất thiết cần nghĩ đến nhiễm trùng, nhất là khi đứa trẻ là một trẻ đẻ non. Những bất thường về thần kinh không hẳn là tương ứng với một viêm màng não (các triệu chứng thường gặp không thấy ở tuổi này), nhưng đòi hỏi phải chọc dò nước não tuỷ, và nếu cần, phải làm lại 12 – 24 giờ sau, nếu xét nghiệm thấy bình thường.

3. Chẩn đoán dựa trên 3 yếu tố:

+ Hỏi bệnh, để tìm kiếm một nhiễm khuẩn gần đây ở người mẹ: đây là thì chủ yếu của chẩn đoán.

+ Các xét nghiệm cận lâm sàng: số lượng và công thức máu (thiếu máu, tăng bạch cầu rõ rệt, tuỷ cầu huyết trên 10%, tăng bạch cầu đa nhân với bạch cầu đa nhân không phân đoạn, giảm bạch cầu ở các thể nặng, giảm tiểu cầu), pH (nhiễm toan chuyển hoá tái phát), chụp X quang lồng ngực, định lượng fibrinogen;

+ Lấy bệnh phẩm tìm vi khuẩn: ở trung tâm (cấy máu, chọc dò nước não tuỷ, cặn nước tiểu) và ngoại vi (tiêu hoá và da).

Xét nghiệm tức thời trực tiếp trên phiếu kính chất dịch dạ dày lấy trước 6 giờ sau đẻ có một giá trị tốt, có tính chất hướng dẫn (sự hiện diện cả các bạch cầu đa nhân bị biến đổi hay các mầm bệnh Gram (+) hay Gram (-). Sự phát hiện mầm bệnh trong nuôi cấy máu hay trong nước não tuỷ giúp xác định chẩn đoán. Giá trị các bệnh phẩm lấy ở ngoại vi thì không chắc chắn; được coi là có ý nghĩa:

+ Các bệnh phẩm có kết quả dương tính với cùng một mầm bệnh (lấy trước giờ thứ 6) ở trên nhiều địa điểm;

+ Các bệnh phẩm có kết quả dương tính cùng một mầm bệnh ở cả người mẹ lẫn đứa trẻ.

Xét nghiệm bánh rau, đại thể và mô học, cấy rau (lấy bệnh phẩm ở phần phía thai sau khi đã tách các màng rau, để tránh các nguy cơ nhiễm bẩn) cần được thực hiện nhất loạt khi có nghi ngờ.

4. Việc điều trị là cấp bách, ngay sau khi lấy xong bệnh phẩm, không nên chờ kết quả.

Nó bao gồm:

+ Liệu pháp kháng sinh; phối hợp các loại diệt khuẩn có phạm vi tác dụng rộng và khuếch tán tốt ở màng não; bằng đường ngoài ruột (phối hợp ampixylin -gentamixin hoặc ampixylin - amikaxin), dùng kéo dài 10 đến 15 ngày trong trường hợp nhiễm khuẩn máu, dùng 21 ngày trong trường hợp viêm màng não, mức độ nặng của loại bệnh thứ hai này, cả về mặt sống, chết lẫn di chứng, có thể đặt vấn đề tiêm vào trong ống não tuỷ hay trong não thất thuốc gentamyxin (0,5mg/kg hằng ngày hoặc cách 1 hay 2 ngày một lần).

+ Duy trì các chức năng sinh hoạt quan trọng: thân nhiệt, tình trạng nước, điện giải, huyết động học, hô hấp; điều trị các cơn co giật, sự tăng bilirubin máu;

+ Truyền thay máu bằng máu tươi, đã được một số người chủ trương, đối với các nhiễm khuẩn máu, ngay cả khi không thấy có những bất thường quan trọng về sự đông máu.

5. Việc phòng bệnh là chủ yếu: nuôi cấy máu rồi điều trị kháng sinh cho người mẹ khi thấy có sốt; phát hiện và điều trị nhiễm khuẩn tiết niệu hoặc âm đạo.

II. NHIỄM KHUẨN VÀ NHIỄM VIRUS SAU ĐẺ

1. Bệnh có thể biểu hiện dưới dạng một nhiễm khuẩn máu, một viêm màng não hay một mưng mủ khu trú:

rốn, mắt, tuyến mang tai, xương - khớp (thấy liệt một chi xuất hiện thứ phát = viêm xương - khớp háng hay vai). Có khi thấy một hoàn cảnh thuận lợi (đẻ non, liệu pháp kháng sinh có hệ thống), một cửa vào cho mầm bệnh (dị dạng bẩm sinh ở thận hay ống tiêu hoá), hoặc một đường vào nhân tạo (ống catete, ống dẫn lưu màng phổi, đặt nội khí quản). Việc điều trị sẽ phức tạp do các mầm bệnh thường kháng lại nhiều loại kháng sinh. Khó mà nêu lên được đại cương các loại kháng sinh có tác dụng (giá trị của việc làm kháng sinh đồ). Trong giai đoạn thử thách đầu, có thể sử dụng: trong trường hợp nhiễm trực khuẩn ruột, dùng phối hợp colimyxin - gentamyxin; nhiễm pseudomanas, dùng cacbenxylin + gentamyxin; loại tụ cầu dùng pristinamyxin hoặc lincomyxin + gentamyxin; nhiễm nấm Candida, dùng 5 fluoroxy-tozin hoặc amphoterixin B.

2. Việc phòng bệnh gồm

+ Thu hẹp các chỉ định dùng kháng sinh cho trường hợp có nguy cơ nhiễm khuẩn khá rõ.

+ Tránh để lây truyền sang sơ sinh từ các trẻ khác (rửa cẩn thận bàn tay, giữ sạch sẽ và vô khuẩn các đồ dùng cần thiết cho việc chăm sóc);

+ Chỉ sử dụng các kỹ thuật có thể làm lây bệnh khi không thể tránh được và với càng ít thời gian càng tốt.

3. Các nhiễm virus sau đẻ có các biểu hiện lâm sàng chủ yếu thuộc hô hấp (viêm phế quản - phế nang) và

tiêu hoá (ỉa chảy, viêm gan). Các loại virus được nêu lên nhiều nhất là: virus syneitial, cận - cúm; ECHO, các virus gây ỉa chảy, các virut viêm gan. Điều trị có tính chất triệu chứng, việc phòng bệnh thường không hiệu quả.

III. BỆNH TOXOPLASMA BẨM SINH

Bệnh do một loại Coccidium gây ra và vật chủ loại này là mèo. Sự nhiễm bệnh ở người lớn (do ăn phải thịt không được chín kỹ hay các rau lẫn phân mèo) thường không được để ý tới: 80% các phụ nữ ở tuổi sinh đẻ có huyết thanh dương tính với mầm bệnh. Thai gặp một nguy cơ lớn khi người mẹ bị nhiễm bệnh kỳ đầu trong thời gian thai nghén. Sự truyền bệnh sớm cho thai ít xảy ra (17% trẻ mắc bệnh khi người mẹ bị bệnh trong quý đầu, 25% trong quý hai), nhưng các tổn thương ở những thời kỳ này là quan trọng. Trong quý ba của thai nghén, thai bị nhiễm bệnh thường thấy nhiều hơn (65% các trường hợp) nhưng các trẻ sơ sinh bị nhiễm bệnh về mặt lâm sàng lại bình thường, tuy chúng mang trong thân thể nhiều ký sinh trùng mà sự nang hoá sẽ là nguồn gốc tiềm tàng của các tổn thương về sau.

1. Lâm sàng

1.1. Tính chất đa hình thái của bệnh toxoplasma bẩm sinh là lớn, có khi bệnh biểu lộ ra chậm sau nhiều năm tuổi. Trong 10 đến 30% trường hợp, các triệu chứng là:

+ Ở thần kinh, tương ứng với một viêm não tuỷ: thay đổi thể tích sọ (não úng thuỷ do nghẽn ống Sylvius, tật đầu nhỏ vì hoại tử và teo não); ngủ li bì, giảm trương lực, co giật, tăng albumin nước não tuỷ; ngấm vôi trong sọ quanh não thất (hình ảnh siêu âm qua thóp sơ sinh)

+ Ở mắt: viêm màng mạch - võng mạc một bên hay hai bên, thường kết hợp với các triệu chứng thần kinh;

+ Nhiễm khuẩn máu: xâm nhập tới nhiều phủ tạng như trong một nhiễm khuẩn.

+ Xâm nhập các phủ tạng riêng lẻ đã được mô tả.

Trong 70 đến 90% các bệnh án, bệnh nhiễm toxoplasma không có triệu chứng. Mầm bệnh toxoplasma nang hoá tồn tại trong trục thần kinh, võng mạc và các cơ, có thể là nguyên uỷ của các triệu chứng bệnh sau này: não úng thuỷ, viêm màng mạch - võng mạc, co giật, chậm phát triển tâm thần vận động.

1.2. Chẩn đoán được xác định bởi

+ Việc tìm thấy ký sinh trùng trong bánh rau, trong máu dây rốn, trong nước não tuỷ của sơ sinh bằng cách cấy các chất này vào trong phúc mạc của chuột nhắt (trả lời sau 4 đến 6 tuần).

+ Sự hiện diện của các kháng thể kháng toxoplasma ở người mẹ và trẻ sơ sinh.

Ở người mẹ, một chuyển dạng huyết thanh, sự hiện diện của các IgM đặc hiệu, hoặc một hàm lượng kháng thể trên 300 đơn vị/ml, làm cho rất dễ chắc chắn có một

nhiễm bệnh gần đây (các kháng thể xuất hiện từ 10 đến 15 ngày và đạt tới lượng tối đa trong khoảng 2 tháng).

Ở trẻ sơ sinh, sự hiện diện của các IgG của người mẹ làm cho sự phân tích khó khăn, vì trẻ có thể không mang bệnh, mặc dầu có một tỷ lệ kháng thể cao. Để xác minh chẩn đoán, người ta có thể:

. Đo các IgM đặc hiệu (thử nghiệm Remington), dù chỉ có 25% các sơ sinh mang bệnh có các IgM này (do tính chất nhất thời của nó);

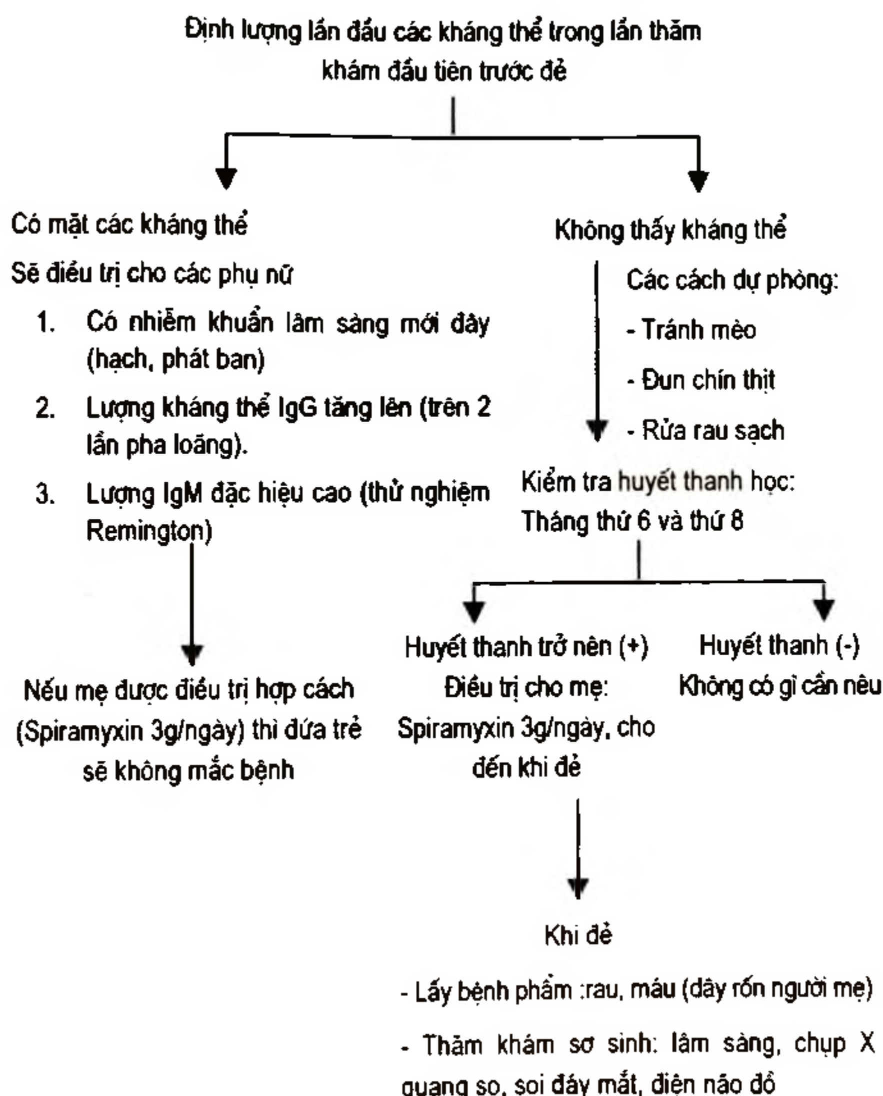
. Theo dõi sự biến chuyển của hàm lượng kháng thể: chúng giảm đi chừng một nửa mỗi tháng, trong trường hợp là loại kháng thể được xuyên qua;

. Sử dụng khái niệm về trọng tải miễn dịch (các IgG đặc hiệu, biểu hiện theo đơn vị quốc tế được tính vào khối lượng các glubulin miễn dịch G): hàm lượng chung về IgG giảm đi, trong khi các kháng thể được sản sinh trong trường hợp mang bệnh: trọng tải miễn dịch tăng lên.

2. Thái độ xử trí trước người mẹ và đứa trẻ bị bệnh toxoplasma

2.1. Thái độ xử trí trước một thai phụ được phác hoạ trên bảng VI. Việc điều trị dự phòng cho người mẹ cho phép hạ thấp khoảng một nửa nguy cơ cho đứa trẻ; nó có thể làm giảm sự trả lời huyết thanh của người mẹ, mà hàm lượng lúc này là dưới 300 đơn vị/ml.

Bảng 6. Bệnh do toxoplasma và thai nghén



2.2. Việc điều trị cho đứa trẻ được thực hiện bằng cách dùng:

+ Pyrimethamin (0,5 - 1mg/kg/ngày, tính liều lượng để cho 3 ngày một lần).

+ Sunfadiazin (0,05 - 0,10g/kg/ngày)

+ Spiramyxin (0,05 - 0,10g/kg/ngày)

Tính chất độc hại của pyrimethamin đòi hỏi có sự theo dõi đều bằng huyết đồ (ngừng thuốc nếu lượng bạch cầu < 4.000/mm^3, hoặc tiểu cầu < 90.000/mm^3, hoặc hemoglobin < 9g/lít), và đồng thời dùng axid folinic (5mg/kg, tiêm bắp, cách 4-6 ngày một lần). Các corticoid có khi được dùng để chặn các hiện tượng viêm tấy.

2.3. Trong các thể rõ rệt, việc điều trị gồm: các đợt chữa 21 ngày phối hợp pyrimethamin - sunfadiazin, được dùng nhắc lại 3-4 lần trong năm đầu tiên, dưới sự theo dõi lâm sàng, nhãn khoa, huyết thanh học, chất spiramyxin sẽ được dùng giữa các đợt chữa.

2.4. Trong các thể tiềm tàng, việc điều trị được tiến hành ngay tức khắc:

+ Trong trường hợp chuyển dạng huyết thanh chắc chắn ở người mẹ sau tháng thứ 3 của thai nghén;

+ Trước các dấu hiệu nhiễm khuẩn không đặc hiệu ở đứa trẻ (hàm lượng cao của các IgM tổng quát, tăng anbumin nước não tuỷ). Đợt chữa pyremethamin-sunfadiazin đầu tiên sẽ được tiếp theo bằng dùng spiramyxin cho đến khi có kết quả xét nghiệm (kiểm tra

rau, máu của sơ sinh, các kết quả huyết thanh). Những chỉ định tiếp tục điều trị là:

. Sự hiện diện của các IgM đặc hiệu ở sơ sinh hoặc lượng IgG ở con cao hơn ở mẹ;

. Tiêm chủng cho chuột nhắt thấy dương tính .

. Chỉ số miễn dịch tăng lên;

. Sự xuất hiện của viêm màng mạch - võng mạc. Hai đến ba đợt chữa 21 ngày là cần thiết, sau mỗi đợt dùng tiếp spiramyxin trong 6 tuần, trong năm đầu sau đẻ. Việc theo dõi như trên về mặt lâm sàng, huyết thanh học, Xquang và điện não đồ sẽ được tiếp tục.

IV. BỆNH RUBEON BẨM SINH

1. Bệnh xảy ra tiếp theo một nhiễm virus rubeon nguyên phát ở người mẹ, được truyền cho thai bằng đường máu qua rau. Các thể bệnh nặng nhất (gây dị dạng) xảy ra trong 2 tháng đầu của thời kỳ thai nghén, nhưng nguy cơ vẫn còn lớn cho đến cuối quý I (ngay cả đầu quý 2). Về sau, bệnh ở thai có thể bị gây nên mà các triệu chứng (hội chứng phát triển) có liên quan đến cơ chế tác động của virus: tiêu bào hay ức chế sự gián phân.

2. Hai hội chứng thường phối hợp:

+ Gây dị dạng: các tổn hại đến tim (80% các trường hợp: tổn hại ống động mạch, hẹp các nhánh động mạch phổi, hẹp van lỗ động mạch phổi); các tổn hại đến mắt

(05% các trường hợp: đục nhân mắt với có hay không có tật nhỏ nhãn cầu, bệnh tăng nhãn áp, viêm võng mạc sắc tố); tổn hại đến đôi thần kinh 8 (30% các trường hợp: điếc do tri giác) cần được tìm kiếm một cách có hệ thống.

+ Tiến triển: chậm phát triển trong tử cung, ban xuất huyết giảm tiểu cầu (khỏi trong khoảng 2 - 4 tuần), viêm gan, các tổn thương (các giải sáng và vôi hoá theo chiều dọc các thành xương dài), tổn hại phổi, viêm cơ tim, tổn hại đến não thì còn đang được bàn cãi. Trẻ sơ sinh này có mang virus trong nhiều tháng, là một nguồn lây bệnh cho chung quanh nó.

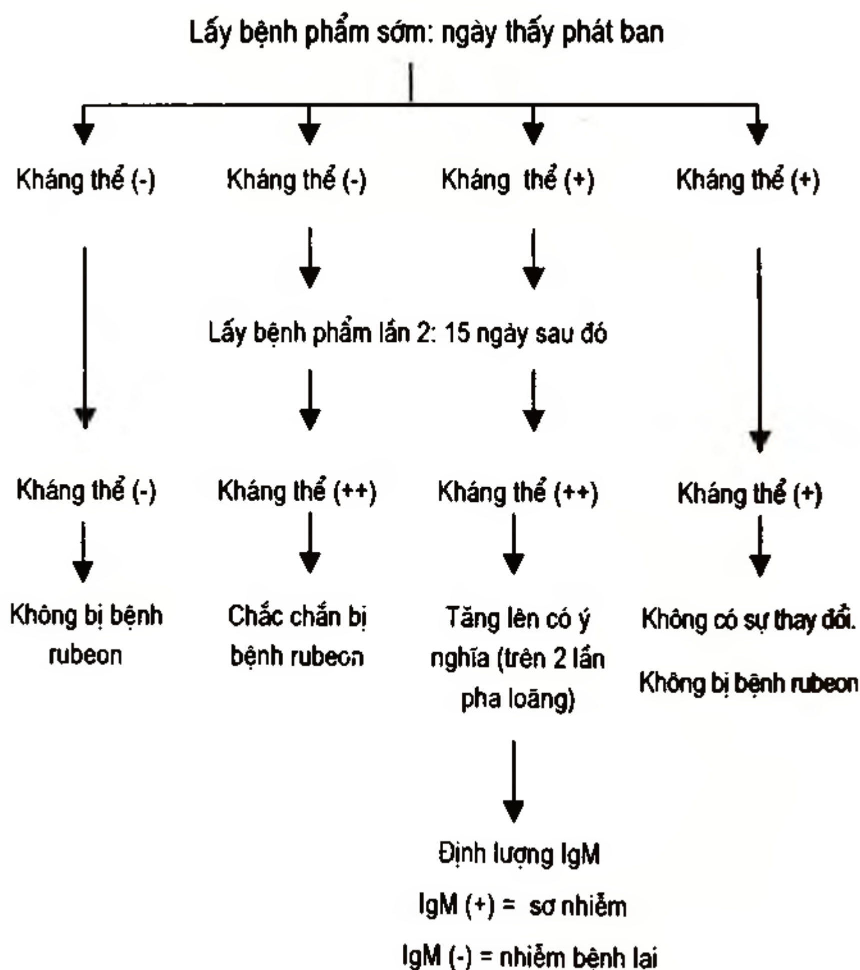
3. Chẩn đoán dựa vào yếu tố về sự truyền bệnh của người mẹ và việc định lượng các kháng thể đặc hiệu (lượng IgG tồn tại, và IgM đặc hiệu có nhất thời);

4. Cách xử trí là phòng bệnh: tiêm chủng virus sống đã được giảm độc tố cho các em gái ở tuổi trước dậy thì. Cách chống chỉ định giống như đối với các loại vaccin sống khác, nhất là khi có thai (dùng cách tránh có thai ở 2 tháng trước và 3 tháng sau khi tiêm chủng). Vấn đề đặc biệt trong thực tế do bệnh rubeon đặt ra là thái độ xử trí trước một phụ nữ có thai đã tiếp xúc với nguồn lây bệnh (bảng 7) hoặc bị phát ban (bảng 8).

Bảng 7. Thái độ xử trí trước một thai phụ có tiếp xúc với nguồn lây bệnh (Theo A. Boué)



Bảng 8. Chẩn đoán bệnh rubeon ở một thai phụ có một phát ban (theo Bricout)



V. BỆNH ECPET SỚM SAU ĐẺ

1. Không biểu hiện ra ngoài trong 90% các trường hợp bệnh ecpet do virus ở người, có thể gây bệnh cho thai phụ khi bị sơ nhiễm (và có lẽ khi bị một sự tái hồi quy khu trú): sảy thai, thai chết lưu, đẻ non, nhiễm virus sớm sau đẻ. Một cách đại cương, đứa trẻ có thể bị bệnh ở:

+ Suốt thời gian thai nghén, bằng đường qua rau, khi là virus ecpet loại I (gây ra tổn thương khu trú ở phía trên thắt lưng).

+ Trong suốt thời gian thai nghén và trong khi đẻ bằng đường lây từ dưới lên, bởi virut ecpet loại II (ecpet sinh dục): loại II này có cách truyền bệnh từ dưới lên trên là hay gặp nhất.

2. Về lâm sàng, có thể thấy các thể rải rác (2/3 các trường hợp) trong đó sự xâm nhập não - màng não và gan là trội hơn cả. Dấu hiệu phát ban ở da có giá trị gợi ý, chỉ thấy ở 1/3 các bệnh án. Tỷ lệ chết xảy ra trong 95% các trường hợp. Những trẻ sống sót có những di chứng rất nặng.

3. Những tổn thương khu trú (màng não - não, mắt, hô hấp) ít nặng hơn (chết 20-25%), nhưng tỷ lệ bị di chứng ở mắt hay ở thần kinh lên tới 50%. Trường hợp khu trú riêng lẻ ở da có tiên lượng tốt nhất, nhưng bao giờ cũng có khả năng khu trú thứ phát tới màng mạch - võng mạc hay thần kinh trung ương. Những đợt hồi quy ở da có thể thấy cho đến khi trẻ 2 tuổi.

4. Sự xác định virus cần phải tiến hành với việc lấy bệnh phẩm sớm (các ngày đầu của bệnh: ở mụn nước, họng, máu, nước não tuỷ, phân. Các kháng thể trung hoà hay các loại kết hợp bổ thể (kém đặc hiệu hơn) xuất hiện ở cuối tuần đầu của bệnh. Để xác nhận sự nhiễm bệnh sớm sau đẻ, người ta sẽ tìm cách làm cho rõ sự có mặt của các IgM đặc hiệu.

5. Công việc điều trị là:

+ Dự phòng: mổ lấy thai trong trường hợp bị nhiễm bệnh khu trú ở đường sinh dục.

+ Chữa bệnh: iduviran (50-100mg/kg/ngày, với một đợt điều trị từ 4 đến 5 ngày), cytosin arabinosit, rifampixin, thuốc nhỏ mắt iduviran trong các thể ở mắt.

VI. BỆNH HẠT VÙI CỰ BÀO

1. Virus của bệnh hạt vùi cự bào thuộc nhóm các virus ecpet, mà đặc điểm chủ yếu là sự tồn tại ở trạng thái không hoạt động bên trong các cơ thể bị nhiễm bệnh. Đường theo máu qua rau là cách thức truyền bệnh thường gặp nhất, vì chỉ riêng mình nó mới gây ra được bệnh. Sự lây truyền trong khi đẻ, có khi cả trong khi bú, không có biểu hiện lâm sàng là những trường hợp thấy.

2. Tần số mắc bệnh khó xác định được, vì các thể kín đáo thường không biết tới: từ 4 đến 27% các phụ nữ có virus trong đường sinh dục, 1% các trẻ sơ sinh bình thường bài tiết virus vào trong nước tiểu của chúng, 1 trên 3300 trẻ sơ sinh có mang một thể bệnh toàn thân.

3. Tính chất đa hình thái lâm sàng của bệnh này là lớn:

+ Thể nhiễm khuẩn máu, trong đó các dấu hiệu thần kinh và triệu chứng thuộc gan là trội hơn cả: nếu trẻ sống sót được thì các di chứng thần kinh thường là nặng.

+ Thể không đầy đủ, hoặc loại gan hoặc đơn độc ở não: tật đầu nhỏ, viêm màng mạch - võng mạch, lắng vôi hoá ở trong sọ dưới màng não thất.

+ Thể tiềm tàng, sau này mới biểu hiện một sự chậm phát triển về tâm thần - vận động.

4. Chẩn đoán được xác định bằng:

+ Việc tìm thấy các kháng thể kết hợp bổ thể và kháng thể trung hoà: phân tích kết quả thường khó, do việc có các kháng thể ở mẹ truyền sang; chỉ khi có mặt các IgM đặc hiệu (miễn dịch huỳnh quang gián tiếp) mới chứng tỏ chắc chắn có nhiễm bệnh;

+ Nuôi cấy virus trong nước tiểu tươi: đây là phương pháp chắc chắn nhất và nhạy nhất, virus có trong nước tiểu trong một thời gian dài (nhiều tháng).

Việc phát hiện các tế bào có virus nằm vùi ở trong, trên các phiến kính cặn nước tiểu, ở 3 lần đi tiểu liên tiếp, là khó khăn và không thực hiện được.

5. Nhiều phác đồ điều trị đã được đề nghị: truyền thay máu, các thuốc chống virus (cytoxin, arabioxit, idoxuridin), intecferon. Việc tiêm chủng hình như chưa có thể chỉ định được.

VII. GIANG MAI BẨM SINH

1. Bệnh ký sinh trùng gây ra do một xoắn khuẩn được truyền từ người mẹ sang thai qua đường rau, sau tuần thứ 16 của thai nghén. Hiện nay bệnh hình như trầm trọng lên do lây truyền muộn, trong khi các xét nghiệm huyết thanh âm tính ở người mẹ ở tháng thứ 3. Các bệnh cảnh lâm sàng có nhiều, và càng nặng hơn nếu bệnh giang mai càng mắc muộn hơn ở người mẹ.

+ Thể nhiễm khuẩn máu với tỷ lệ chết còn cao;

+ Các tổn thương ở niêm mạc;

+ Các tổn thương ở phủ tạng: gan to, lách to, bệnh về thận có hay không có hội chứng thận, viêm màng não.

+ Tổn thương xương xảy ra trong 80% các trường hợp, hoặc ngay khi đẻ ra, hoặc trong 3 tháng đầu: có thể là biểu hiện độc nhất của bệnh giang mai và phải tìm kiếm một cách có hệ thống khi thấy có chút nghi ngờ: có thể là tiềm tàng, hoặc được thể hiện một khối sưng viêm tấy, gây đau ở cạnh khớp. Trên phim Xquang thấy các xương dài, tổn thương ở xương sụn, viêm màng xương và viêm tuỷ xương phối hợp ít nhiều. Các tổn thương này thường là khỏi.

2. Chẩn đoán bệnh được gợi lên trước sự nhiễm bệnh của người mẹ, và được xác định bằng phản ứng tan huyết (Bordet Wasserman) phản ứng lên bông (Kline định lượng, để so sánh với phản ứng ở người mẹ) và phản ứng miễn dịch huỳnh quang. Cũng như với mọi bệnh của sơ sinh, cần phải lưu ý đến các kháng thể của người mẹ

truyền sang con, do đó cần tìm kiếm các IgM đặc hiệu (thường gặp ở đây nhiều hơn so với các bệnh khác của sơ sinh) và theo dõi sự tiến triển về lượng của các globulin miễn dịch trong những tháng đầu.

3. Không điều trị cho các trẻ:

+ Mà người mẹ đã được điều trị đúng phương pháp và phác đồ.

+ Không có dấu hiệu nào về lâm sàng và Xquang (nhất loạt cần kiểm tra Xquang).

+ Không mang các IgM đặc hiệu;

+ Phản ứng Kline định lượng thấp hơn so với người mẹ.

Chỉ một trong các yếu tố trên mà không hoà hợp thì dùng penixilin G, 50.000 đơn vị/kg/ngày, tiêm làm 2 lần trong 15 ngày (các liều cao hơn tỏ ra không có hiệu quả hơn). Đợt điều trị lần 2 được chỉ định sau một tháng.

VIII. HIV/AIDS SƠ SINH

AIDS là một hội chứng suy giảm miễn dịch mắc phải (acquired Imumo deficit symdrome) là giai đoạn muộn của sự nhiễm HIV (Human immunodeficiency virus): virus giảm miễn dịch ở người, HIV là virus thuộc họ retrovirus.

Trẻ sơ sinh bị nhiễm HIV từ mẹ truyền sang theo cơ chế:

- Trong tử cung/truyền qua rau

- Qua chất tiết âm đạo

- Có thể qua sữa mẹ

- Do truyền máu hoặc chế phẩm máu

- Do dùng chung dụng cụ tiêm truyền

Phát hiện nếu nghi trẻ sơ sinh bị HIV cho làm xét nghiệm để phát hiện các kháng nguyên hoặc kháng thể của HIV bằng các kỹ thuật phân lập virus (ở máu, ở tế bào, mô) kỹ thuật Eliza (Enzyme linked immuno sorbant assay) kỹ thuật miễn dịch huỳnh quang, miễn dịch phóng xạ, nghiệm pháp với axid nhân.

Lưu ý: trẻ sơ sinh HIV có thể dương tính do từ mẹ truyền sang mà chưa chắc cháu đã mắc, 3-6 tháng sau cần xét nghiệm lại để loại bỏ các trường hợp HIV từ mẹ sang con mà cháu không bị nhiễm thực sự.

Phòng bệnh và điều trị: xin chỉ đề cập đến vấn đề phòng HIV từ mẹ truyền sang: trước đẻ mẹ uống Nevirapin 200mg/viên x 2 viên và khi trẻ đẻ ra, cho trẻ uống sirô Nevirapin 2mg/kg x 1 lần duy nhất.(lưu ý trong vòng 24 giờ sau đẻ mới có thể có tác dụng cho trẻ)

Trẻ nhiễm HIV/AIDS vẫn được tiêm kháng trừ vaccin BCG và vaccin sống.

Chương V

BỆNH LÝ THẦN KINH

I. NHỮNG TAI BIẾN NÃO SỚM SAU ĐẺ

Suy não ở trẻ sơ sinh đủ tháng

Đây là hậu quả của một suy thai cấp với thiếu oxy ở não. Có thể đó là:

1. Một tai biến tuy cổ điển nhưng nặng nề xảy ra trong thời kỳ sơ sinh (tụ máu sau rau, rau tiền đạo, sa dây rau, có khi là ngôi ngược đẻ khó khăn).

2. Thường gặp hơn trong một cuộc đẻ khó do thai to trên một thai phụ đẻ con so: chuyển dạ kéo dài, nghiệm pháp đẻ để quá lâu, lạm dụng các chất gây co bóp, ngôi thai sau, khung chậu hơi hẹp mà không phát hiện ra. Các bất thường đó trong chuyển dạ càng nguy hiểm hơn nếu là một thai nghén bệnh lý (thai già tháng, thai kém phát triển trong tử cung).

3. Những đặc điểm về triệu chứng học là

+ Rất ít hay không có dấu hiệu về sự khu trú;

+ Sự biểu hiện tổng quát về suy não;

+ Tầm quan trọng của các dấu hiệu sinh dưỡng

Hai hoàn cảnh lâm sàng có thể xảy ra:

Trong hoàn cảnh thứ nhất, đó là một sơ sinh "nhìn chung là bình thường". Việc thăm khám phải tìm kiếm 5 dấu hiệu nếu có, nhất là khi chúng phối hợp với nhau, sẽ hướng về một tổn thương ở não:

Không thấy các động tác vận động tự phát thường thấy ở lứa tuổi này như thường lệ;

Thấy các cử động mắt bệnh lý (các mắt hạ thấp kéo dài, một trong hai mắt tách ra, lệch sang ngang, ngước lên chậm chạp, cử động xoay quanh, nhìn cố định);

. Giảm trương lực ở cổ và thân, chủ yếu đánh giá trên sự chỉnh lai chậm chạp và tự nhiên tư thế của đầu;

. Bất thường trong tiếng khóc về tần số, âm độ và âm sắc (ít thấy khóc, âm sắc cao).

. Giảm mức phản ứng (ít phản ứng đối với các kích thích). Khi thấy các dấu hiệu trên trong nhiều lần, cần phải thận trọng trong việc tiên lượng bệnh.

Trong trường hợp thứ hai, việc chẩn đoán là chắc chắn trước các dấu hiệu rõ ràng: hôn mê, các rối loạn chung về trương lực loại cường hay giảm trương lực, tình trạng dễ bị kích thích mạnh với các cơn run rẩy không ngớt, các cơn giật rung các chi các rối loạn hô hấp với nhịp thở không đều, cơn ngừng thở, các rối loạn sinh dưỡng khác (tụt huyết áp, rối loạn về mút và nuốt). Dù mức độ nặng như thế nào, các triệu chứng hay thay đổi đối lập với các dấu hiệu cố định trong các bệnh lý thai nhi và các tật thường do nguyên nhân gien học.

Trong trường hợp thứ hai kể trên, các triệu chứng được sắp xếp lại vào một số hội chứng lớn sau:

. Tăng trương lực tổng quát đơn độc với tính dễ bị kích thích (không có các cơn giật hay các rối loạn về các phản xạ nguyên thuỷ, hoặc về tri giác) đây là một tình trạng phù não, sẽ tiêu đi nhanh chóng.

. Tăng trương lực tổng quát với tính dễ bị kích thích nặng và thường có co giật, tiếp theo là giảm trương lực 12-24 giờ sau đó, các rối loạn tri giác và phản xạ nuốt, mất các phản xạ nguyên thuỷ: hội chứng này thể hiện sự phối hợp các tổn thương vỏ não với sự phù não, và nặng hơn trường hợp trên.

. Cơn co giật liên tục (hoại tử vỏ não): đây là thể bệnh nặng nhất, nó xuất hiện vài giờ sau đẻ và cần được xác định bằng điện não đồ: một đường biểu diễn dẹt hay có điểm cực phát giữa các cơn lâm sàng là rất xấu; chết xảy ra trong một nửa các trường hợp; các di chứng thường là nặng ở các trẻ sống sót.

. Hội chứng nửa thân, thường là giảm trương lực, hồi phục được, ít khi có liên quan với một tổn thương não ở bên đối diện.

. Các hội chứng rối loạn khu trú, nhất là rối loạn đơn độc về phản xạ nuốt.

4. Việc điều trị gồm 2 điểm:

+ Ngăn chặn các cơn co giật: phenobacbital (1ctg/kg/ngày, có theo dõi lượng thuốc này trong máu, rồi dùng 0,5ctg/kg/ngày) và diazepam trong các cơn giật (0,5mg/kg, tiêm tĩnh mạch mỗi lần).

+ Chống lại sự phù não: manitol 10%, 10mg/kg, tiêm tĩnh mạch, cứ 8 giờ một lần, tiêm chậm khoảng 1 giờ thì hết, trong 48 giờ đầu, rồi thay bằng glyxerol uống, 1,5 - 2g/kg/ngày làm 3 lần; hạn chế nước, năng lượng đem vào dưới dạng dung dịch glycoza 10% (50ml/kg/ngày).

- Tiên lượng phụ thuộc vào tổn thương gây bệnh. Các dấu hiệu thần kinh trở lại bình thường càng nhanh (trước ngày thứ 10) thì tiên lượng càng tốt. Chỉ có thể xác định không có di chứng về vận động khi tới tháng thứ 10. Các di chứng về trí tuệ, tinh thần, động kinh, chỉ có thể cho là không có nếu không bị xảy ra trong khoảng 7-10 năm sau đó.

A. CHẢY MÁU TRONG NÃO THẤT Ở TRẺ ĐẺ NON

1. Chủ yếu xảy ra ở các trẻ có cân nặng khi sinh ra < 1500g, và tuổi thai < 32 tuần. Sự định khu của hệ dẫn lưu tĩnh mạch sâu trong một vùng dưới não thất mỏng manh, cắt nghĩa tại sao hay thấy biến chứng này trên não chưa trưởng thành, chắc chắn có một số yếu tố sau đẻ đóng vai trò thuận lợi, nhất là sự giảm thân nhiệt trong những giờ đầu (vai trò của tăng thán máu và giảm oxy máu còn đang được tranh luận).

2. Bệnh cảnh lâm sàng có thể xảy ra:

+ Sự xuất hiện đột ngột, giờ thứ 24 sau đẻ, ở một trẻ non tháng mà vẫn bình thường, của những bất thường thuộc thần kinh: vật vã, ngừng thở, hôn mê, co giật (ít thấy), rối loạn về các phản xạ nguyên thuỷ và về trương lực (không có thường xuyên);

Bảng 9. Những tai biến chính của não ở trẻ sơ sinh

	Tuổi thai	Hoàn cảnh khi đẻ ra	Thời gian bắt đầu	Hôn mê	Vật vã	Co giật	Trương lực	Phản xạ nguyên thuỷ	Dấu hiệu thần kinh khác	Rối loạn hô hấp	Nước não tuỷ	Điện não đồ	Tương lai
Chảy máu trong não thất	< 32 tuần < 1500g	Vai trò nhiễm lạnh Tăng thân máu 80% suy hô hấp	Đột ngột chậm lại	++	+	±	± giảm	Thay đổi		Ngừng thở ++	Máu	Mỏm Roland (+)	Chết não úng thuỷ
Chảy máu dưới màng cứng	40 tuần	Conto ở người đẻ con so Ngôi ngược foocxep	Tức thời Apgra < 3	++		++	Giảm	Mất	Thóp căng, đồng tử không đều	Ngừng thở	Chọc thóp		Chết hoặc bị di chứng
Chảy máu dưới màng nhện		Cuộc đẻ có thể bình thường	Vài giờ	Không hoặc ±	++ Run rẩy		Tăng hay giảm	Bình thường	Không	Không	Máu		Tốt lên sau vài ngày

Phù não	Nhất thời	Đủ tháng	Tụ máu sau rau Rau tiền đạo Sa dây rau Chuyển dạ kéo dài Lạm dụng các thuốc gây co bóp Nghiệm pháp đẻ kéo dài ngôi thai	Tức thời	Không	++	Không	Tăng	Bình thường		Không	Anbumin tăng		Tối lên
	Phối hợp với các tổn thương ở não				±	++	+	Tăng rồi giảm	Giảm		Không			Di chứng thường gặp
	Phối hợp với hoại tử vỏ não				++	Không	+++ con liên tục	Giảm	Mất		Ngừng thở		Đường dẹt	40% chết Bệnh về não
Nhuyễn chất trắng của não		< 36 tuần trong 75% trường hợp	Không có dấu hiệu thần kinh đặc hiệu											Liệt co cứng 2 chân

+ Sự trầm trọng tăng lên nhanh chóng (không giải nghĩa được trên phổi) trong khi đang được hô hấp hỗ trợ bằng oxy của một trẻ non tháng, có một suy hô hấp không rõ nguyên nhân, có kết hợp hay không với các rối loạn thần kinh nêu ở trên.

3. Chẩn đoán bệnh thường khó khăn và dựa vào:

+ Thể tích huyết cầu sụt giảm;

+ Chọc thăm dò nước não tuỷ thấy có lẫn máu;

+ Trên điện não đồ thấy có các mỏm Roland dương tính xuất hiện muộn về sau (vài giây).

4. Tiến triển thường dẫn đến chết: các trẻ sống sót có nguy cơ bị não úng thuỷ. Tiên lượng đáng sợ này cho phép đình chỉ các thủ thuật hồi sinh một khi đã chẩn đoán chắc chắn được bệnh.

B. NHỮNG TAI BIẾN KHÁC Ở NÃO

Chủ yếu gồm 3 loại sau:

- Chảy máu dưới màng cứng của sơ sinh đủ tháng;
- Chứng nhuyễn chất trắng của não ở trẻ non tháng;
- Chảy máu dưới màng nhện, loại chảy máu màng não cổ điển của sơ sinh (bảng 9).

II. NHỮNG BẤT THƯỜNG Ở HỘP SỌ

Cân đo một cách có hệ thống chu vi sọ trong lần thăm khám ở ngày thứ 8 sau sinh (khi sự phù nề sau đẻ đã

mất). Kích thước trung bình trong năm đầu được tính một cách gần đúng theo công thức sau: chu vi sọ = T/2cm + 10 (T = chiều cao). Các kích thước đo thấy sẽ được đối chiếu trên biểu đồ đường cong của sự phát triển. Tất cả các chênh lệch so với con số trung bình > 2 ± Ds, đòi hỏi có một thăm khám kỹ hơn. Thông thường việc xem xét yếu tố tiến triển là chủ yếu: cần thiết thì cách vài tuần đo lại chu vi sọ một lần để xác định chẩn đoán xem có chứng sọ nhỏ hay sọ to không.

A. CHỨNG SỌ NHỎ

Có thể là nguyên nhân hay thứ phát

1. Chứng sọ nhỏ nguyên phát là một dị dạng thuộc gien học được truyền theo phương thức gien lặn. Trong thời kỳ mới sinh, triệu chứng chỉ gồm có dấu hiệu thấy sọ nhỏ rõ rệt. Sau này sự chậm phát triển về trí tuệ là nặng, thường phối hợp với chứng động kinh.

2. Chứng sọ nhỏ thứ phát là hậu quả của một sự ngừng phát triển của não trong thời kỳ thai nhi hoặc trong giai đoạn mới sinh. Bệnh cảnh có nhiều triệu chứng hơn: giảm trương lực, các phản xạ nguyên thuỷ bị lu mờ, co giật. Các nguyên nhân được biết là: các nhiễm khuẩn (vi khuẩn nằm vùi trong tế bào, ecpet, rubeon, toxoplasma, các loại nhiễm khuẩn thai khác), các sai lạc thể nhiễm sắc (tam thể 13, 18, 9, hội chứng Smith - Lemli - Opitz, hội chứng Cockayne), các bệnh về acid amin, nhiễm tia ở người mẹ, các viêm màng não sau đẻ, vàng da nhân xám. Chứng hẹp sọ tác động lên 3 đường khớp

chính ít khi gây ra chứng sọ nhỏ: chụp Xquang hộp sọ cho thấy các đường khớp hẹp, không có sự đậm đặc xương ở gần đó, không có dính liền khớp, sẽ loại trừ chẩn đoán này.

B. CHỨNG SỌ TO

1. Việc thăm khám một trường hợp sọ to ở trẻ em sơ sinh bao gồm:

+ Gõ, nghe, và dùng phương pháp soi qua sọ;

+ Khám xét về thần kinh;

+ Tìm các dấu hiệu về sự tăng áp lực trong sọ: các tĩnh mạch nổi lên trên da đầu, các thóp và đường khớp giãn rộng, các con ngươi hạ thấp như mặt trời buổi chiều trong khi hiếm thấy các dấu hiệu nôn, phù gai đáy mắt, liệt các đôi thần kinh sọ (do tính căng giãn của hộp sọ).

+ Chụp Xquang hộp sọ

+ Chọc thăm dò thóp, nước não tuỷ;

+ Có thể làm thêm các khám xét X quang về thần kinh.

2. Các nguyên nhân gây bệnh có nhiều:

+ Não úng thuỷ (bảng X): thể tích sọ tăng dần lên, các dấu hiệu tăng áp lực trong sọ, phương pháp soi qua thóp âm tính.

+ Huyết tụ dưới màng cứng: chảy máu đáy mắt, thóp căng phồng, phương pháp soi qua thóp dương tính, chẩn đoán xác định bằng chọc thăm dò ở góc ngoài của thóp.

+ Não túi nước (các bán cầu não biến thành các túi màng);

+ Các u nang màng nhện;

+ Sọ lớn nhanh ở trẻ non tháng;

+ Sọ to có tính chất gia đình (chẩn đoán dựa trên các ảnh và phim Xquang của nhiều người trong gia đình, sau khi đã loại trừ các nguyên nhân khác).

Bảng 10. Những nguyên nhân chính của chứng sọ to

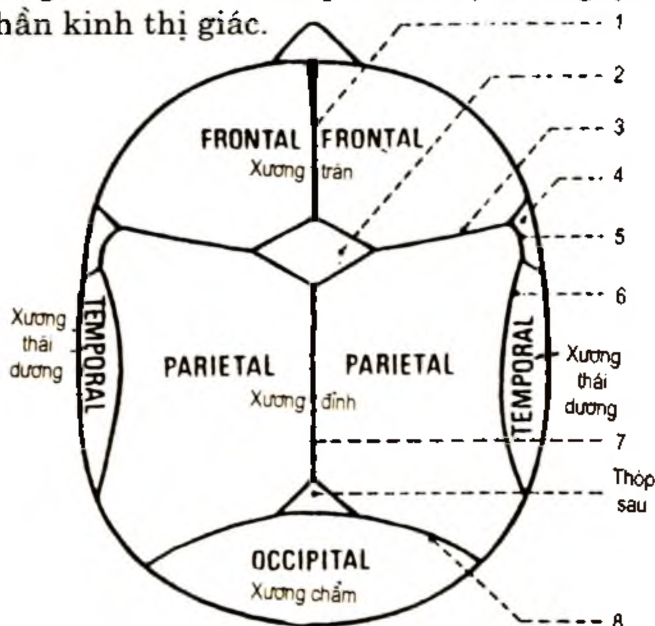
Não úng thuỷ: - Dị dạng hẹp hay teo cống sylvius; - Tắc sau xuất huyết, sau viêm màng não (cống Sylvius, các lỗ Magendie và Luhka, các bể đáy); - Bệnh toxoplasma - Các dị dạng (Arnold - Chiari, Dandy - Walker); - Các khối u (hãn hữu);
Túi máu dưới màng cứng
Sọ túi nước
Các u nang màng nhện
Sọ to gặp trong: - Bệnh loạn sản sụn; - Chứng não to; - Chứng loãng xương - Chứng lùn gây chết; - Bệnh mucopolysacarit loại I

C. CHỨNG HẸP SỌ

Chứng bệnh này có lẽ được truyền bằng kiểu gien lặn. Các trẻ trai mắc chứng này nhiều gấp 5 lần so với trẻ gái.

Nguồn gốc bệnh là do sự calci hoá xương non của một hay nhiều đường khớp, làm cho sọ biến dạng kèm theo tăng áp lực trong sọ. Sọ phát triển theo hướng thẳng góc với đường khớp bị tổn thương: vì vậy mọi bất thường về hình thể, về bề rộng các đường khớp, về kích thước các thóp, cần phải được chú ý. Trên phim Xquang, các đường khớp bị đóng lại, với các bờ xương đặc hẳn lại (riêng chỉ có đường khớp trán bình thường là đóng lại lúc trẻ được sinh ra (hình 5a).

Cần nghiên cứu vấn đề phẫu thuật do nguy cơ bị mù vì teo thần kinh thị giác.



Hình 5a. Những điểm chuẩn chính trên hộp sọ

Chúng tôi xin nêu một vài số liệu về bệnh lý thần kinh ở lứa tuổi sơ sinh ở Viện BVSKTE (1981-1990) 1,69% (185/10.903 viêm màng não mủ, xuất huyết NMN, động kinh, thoát vị màng não tuỷ ... và tỷ lệ tử vong 35.6%) tỷ lệ này năm 2001 là 3,9% và tử vong là: 11%, một nghiên cứu cũng tại Viện Nhi (1998-1999) dị tật bẩm sinh hệ thần kinh chiếm 30% (153/5030) tổng số DTBS.

Chương VI

BỆNH LÝ THẬN

I. NHỮNG BẤT THƯỜNG VỀ VIỆC ĐI TIỂU VÀ BÀI NIỆU

92% các trẻ sơ sinh bình thường đi tiểu lần đầu tiên trong 24 giờ đầu, 7% trong ngày thứ 2, chỉ có 1% vào ngày thứ ba. Dung tích bàng quang trẻ sơ sinh đủ tháng trung bình là 6ml (có thể dãn tới 44ml). Từ ngày thứ tư trở đi, trong 24 giờ trẻ đi tiểu khoảng hai chục lần. Tổng cộng lượng nước tiểu đi ra hàng ngày là: dưới 100ml cho đến ngày thứ 5, khoảng giữa 100 đến 200ml từ ngày thứ 5 đến ngày thứ 10, rồi giữ ở mức quanh 200-250ml.

Ba loại bất thường chính có thể gặp: bí tiểu tiện, hoàn toàn không có bài niệu (vô niệu nguyên phát), xuất hiện thứ phát thiểu niệu hay vô niệu.

A. BÍ TIỂU TIỆN

1. Có thể biểu hiện bằng 3 cách:

+ Chậm ở lần đi tiểu đầu tiên (quá giờ thứ 48).

+ Chủ yếu là thấy tính chất bất thường của nó: đi tiểu ra từng giọt một, không có tia nước tiểu rõ rệt, nhìn thấy rõ ở trẻ trai.

+ Sự hiện diện của một cổ trướng, thường hiếm hơn nhiều, bao giờ cũng làm cho người ta phải nghĩ đến một bệnh thận gây nên bít tắc.

Trong thăm khám, điều chủ yếu là sự nhận thấy có cầu bàng quang, tưởng như có một "khối u", và điều này bản thân nó là một cách phát hiện bệnh.

2. Ở trẻ trai có một bệnh căn chủ yếu: các van ở niệu đạo sau. Đây là trường hợp có 2 nếp hình cung gây ra tắc nghẽn ít nhiều lòng niệu đạo. Vì tương đối hay gặp dị dạng này, nên có yêu cầu nhất thiết là phải xem xét tia nước tiểu của mọi sơ sinh trai. Khi thăm khám thường thấy có 2 thận to.

Do mức suy thận thường nặng ở thời gian chẩn đoán, nên việc chụp thận - tĩnh mạch theo thường lệ ít khi có chỉ định. Việc thăm dò bổ sung cần làm trong thời hạn ngắn nhất là chụp Xquang bàng quang theo đường trên xương mu (chứ không phải làm ngược dòng). Về phía dưới, nó cho thấy cụ thể chướng ngại trên các phim chụp khi đang tiểu tiện (hình 6a). Về phía trên, rất nhiều khi nó cho thấy hình ảnh của một thận và niệu quản ứ nước ở cả hai bên do sự trào ngược từ bàng quang lên thận. Lỗ thông niệu quản vào bàng quang cũng có kích thước nhỏ và có dạng túi thừa giả, vì có sự phì đại của thành bàng quang. Điều này có thể là nguyên nhân của sự hẹp lỗ niệuquản - bàng quang "bảo vệ" cho thận ở phía trên khỏi bị căng lên do nước tiểu trào ngược.



Hình 6a. *Các van của niệu đạo sau*

Vì có sự giảm trương lực của niệu quản, nên việc dẫn lưu bằng ống catete trên xương mu (được đặt để chụp bàng quang) thường tỏ ra không đầy đủ. Vì vậy việc dẫn lưu bằng chuyển đạo được đặt ra nhất thời trong đa số các trường hợp; vị trí làm còn được bàn cãi (mở thông thận, mở thông bể thận hay mở thông niệu quản ra ngoài da). Phẫu thuật cần làm cả sinh thiết để cho phép đánh giá mức độ quan trọng của các tổn thương loạn sản phối hợp. Bản thân việc lấy bỏ chướng ngại ở niệu đạo, thường thực hiện bằng cắt bỏ qua ống nội soi, sẽ tiến hành ở một thời điểm biến đổi trong quá trình của phác đồ xử trí thường là kéo dài.

Việc theo dõi sự tiến triển dựa vào hai yếu tố bổ sung nhưng khác nhau:

+ Sự cải thiện về chức năng thận được đánh giá bằng hệ số thanh thải creatinin nội sinh, và các thử nghiệm về đậm độ cô đặc nước tiểu, thực hiện khác nhau, cứ 15 ngày 1 lần.

+ Sự hồi phục tốt trở lại việc lưu thông nước tiểu, được kiểm tra bằng chụp Xquang thận - tĩnh mạch hoặc chụp xquang niệu quản làm nhiều lần liên tiếp.

3. Các nguyên nhân khác hiếm thấy hơn nhiều: sa túi giãn niệu quản ra âm hộ ở trẻ gái, bất thường thuộc thần kinh (thoát vị tuỷ - màng tuỷ vùng thắt lưng), sacom cơ vân ở xoang tiết niệu sinh dục, teo niệu đạo, lỗ niệu đạo không mở.

B. VÔ NIỆU NGUYÊN PHÁT

1. Bệnh hoàn toàn là do không có sự hoạt động của chức năng thận. Hỏi bệnh thường cho thấy có một thiểu ối rất nặng. Khi trẻ đẻ ra sống, chết xảy ra trong vài giờ hay vài ngày, trong một bệnh cảnh suy hô hấp tương ứng với một thiểu sản phổi, có hay không có biến chứng tràn khí trong lồng ngực.

2. Hai dị dạng chính đi kèm tình trạng vô niệu nguyên phát khi chúng có cả ở hai bên là: thận không hình thành và thận đa nang.

+ *Thận không hình thành* ở cả hai bên là sự hoàn toàn không có thận và niệu quản. Dị dạng xảy ra chủ yếu ở trẻ trai, và có tỷ lệ 0,3‰ các cuộc đẻ. Các trẻ mắc

chứng này bị thiểu dưỡng và có một vẻ mặt đặc biệt (gọi là của Potter) kết hợp: 2 mắt cách xa nhau, mũi hếch và nền mũi tẹt hẳn, nếp quạt kéo dài thành một nếp dưới nhãn cầu rất rõ nét, tật lùi hàm, tai dính thấp và cuộn xấu.

+ *Thận đa nang* ít khi là ở cả hai bên: đông đảo các nang thay thế cho thận, đồng thời các niệu quản bị teo hẹp.

C. THIỂU NIỆU VÀ VÔ NIỆU THỨ PHÁT

1. Đây là một tổn hại thứ phát trên một quả thận cấu tạo bình thường. Bệnh bao giờ cũng xảy ra trong thời kỳ thuyên giảm của một giai đoạn suy tuần hoàn cấp, mà giai đoạn này có thể là trước (xẹp mạch ở người mẹ), trong (tính chất chết giả), hoặc nhất là sau đẻ: nhiễm khuẩn, chảy máu, mất nước cấp. Như vậy, thường bệnh bắt đầu xảy ra chậm sau một thời gian mà trẻ đã bài niệu hoạt động bình thường, nhưng cũng có thể bệnh xảy ra khi còn trong tử cung người mẹ, do đó việc chẩn đoán trở thành khó khăn để phân biệt với trường hợp trên.

2. Cũng như ở bất cứ giai đoạn nào khác của cuộc đời tổn hại ở thận có thể là cơ năng hay thực thể. Tuy nhiên, trong các hoàn cảnh này, trẻ sơ sinh đặc biệt có nguy cơ:

+ Bị hoại tử vỏ thận hai bên, một tổn thương rất nặng, vì nó gây ra vô niệu vĩnh viễn hoặc để tồn tại một suy thận nặng: người ta có thể nhìn thấy trên phim Xquang các điểm vôi hoá ở thận từ sau 10-15 ngày tiến triển.

+ Bị hoại tử nhu mô thận

+ Bị bệnh về ống thận, có hay không nhất thiết bị mất chất natri, với sự thoái triển bệnh dần dần.

II. THẬN TO

Việc sờ nắn hố thận của một trẻ sơ sinh bình thường là một động tác thông thường và đối với một só tác giả, đó là điều cần thiết. Ta chỉ được phép coi đó là bất thường khi thấy có một sự bất cân xứng rõ rệt, hay khi thể tích thận to lên một cách không thể chối cãi được. Trong trường hợp nghi vấn, việc đo chiều cao các thận lúc siêu âm hoặc chụp Xquang thận - tĩnh mạch, sẽ cho phép xác định điều này (công thức của Hodson: chiều cao bình thường của thận tính theo cm = chiều cao của trẻ tính theo cm x 0,057 + 2,646; độ lệch chuẩn = 1,529).

Chẩn đoán nguyên nhân dựa trên 3 yếu tố: việc có một tiền sử hoặc một tình trạng bệnh lý rõ rệt, tính chất ở một bên hay ở cả hai bên của dị dạng, đi tiểu ra máu.

A. HỘI CHỨNG THẬN TO - ĐI TIỂU RA MÁU

1. Đây là một dấu hiệu lâm sàng nặng xảy ra trên một sơ sinh có trạng thái toàn thân ít nhiều bị suy sụp nặng, đồng thời có bốn yếu tố:

+ Đi tiểu ra máu, thường là đại thể;

+ Tăng thể tích rõ ở một, hay hiếm hơn, ở cả hai thận;

+ Suy thận cấp;

+ Giảm tiểu cầu (không có thường xuyên).

2. Nguyên nhân thường thấy nhất của bệnh này là bị huyết khối ở các tĩnh mạch thận. Bệnh thường là biến chứng của một giai đoạn mất nước đặc biệt trên sơ sinh mà người mẹ bị đái tháo đường. Hầu như bao giờ cũng thể hiện một bệnh cảnh lâm sàng và sinh học đầy đủ. Bên phía thận bị tổn thương, chụp Xquang tiết niệu - tĩnh mạch hoặc Scintigraphie thường cho thấy "một thận câm", nhưng có khi gây nhầm lẫn với dấu hiệu hình liềm thường gặp trong trường hợp thận ứ nước. Nhờ việc chụp Xquang tĩnh mạch chủ, mà người ta có thể đánh giá được tốt hơn diện tích của tổn thương tĩnh mạch liên quan. Việc điều trị triệu chứng suy thận là tối quan trọng. Liệu pháp heparin, nếu có thể được thì kết hợp với việc thử làm tiêu fibrin, là cách điều trị bệnh căn chính. Phẫu thuật chỉ được sử dụng như là một phương pháp thứ yếu, trong các thể mà di chứng teo thận dẫn đến cao huyết áp, đòi hỏi phải cắt bỏ thận. Tuy nhiên, ở thời kỳ cấp tính, nếu có nguy cơ tổn thương lan sang cả hai thận, mặc dù việc điều trị nội khoa đã được tiến hành, thì có thể nghĩ đến việc khai thông bằng phẫu thuật.

3. Tắc động mạch thận hiếm gặp hơn nhiều, nhưng phải được nghĩ tới ngay từ đầu nếu có cao huyết áp động mạch nhiều, hoặc nếu có kết hợp với các tắc động mạch khác. Bệnh được coi là do một tai biến nghẽn mạch, xuất phát từ ống động mạch hay từ động mạch rốn. Khi thấy có một ống catete động mạch rốn mà đầu ống này lại để ở (do nhầm lẫn) phía trên, hay ngang nơi các động mạch thận, thì phải nghĩ ngay tới nguyên nhân tắc động mạch trong trường hợp có tai biến thận. Chẩn đoán được xác

định thêm với việc thực hiện trước khi rút ống catete đi, bằng chụp Xquang động mạch chủ theo đường động mạch rốn. Người ta cũng tiến hành điều trị giống như trường hợp trên.

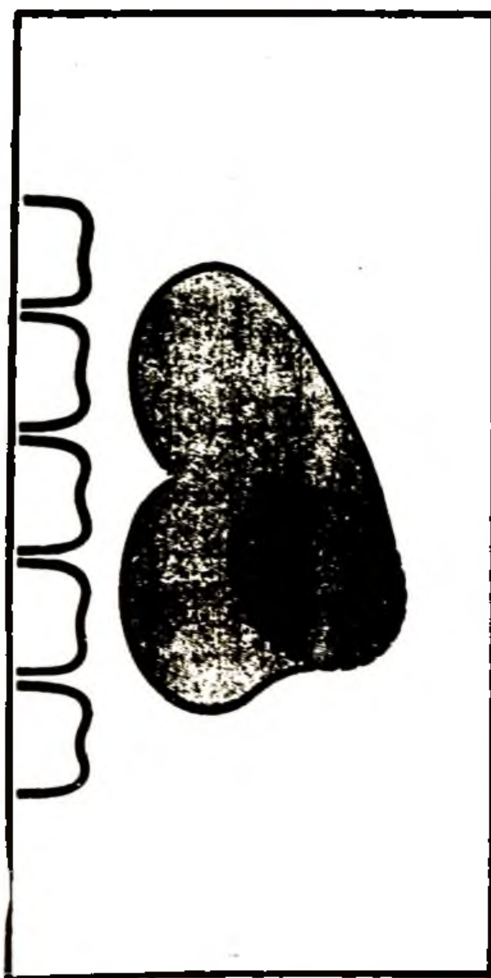
4. Một bọc máu ở thượng thận hay quanh thận đôi khi có thể kéo theo việc đi tiểu ra máu hay một suy thận. Chẩn đoán này phải được nêu lên trong trường hợp có chấn thương sản khoa rõ ràng, hoặc một chấn thương khác. Chụp Xquang tiết niệu - tĩnh mạch, nếu thấy có sự chèn ép hoặc thận bị đẩy lùi bởi bọc máu, là một yếu tố chủ yếu để xác định chẩn đoán với bệnh huyết khối tĩnh mạch thận. Trong trường hợp nghi ngờ, can thiệp phẫu thuật là cần thiết trước mọi trị liệu chống đông. Một bọc máu quanh thận phải được lấy đi, còn như một bọc máu ở thượng thận thì có thể để nguyên được. Trong trường hợp sau, sự xuất hiện thứ phát của các điểm vôi hoá ở phía trên thận, là một căn cứ quan trọng cho chẩn đoán về sau.

B. THẬN TO MỘT BÊN

- Đây có thể là: một thận ứ nước, nhất là do chỉ hẹp chỗ tiếp giáp bể thận - niệu quản; một u nguyên bào thận; một thận nhiều nang hay đa nang; một loạn sản thận thể nang (hình 6b); một bọc máu quanh thận hay nhất là thượng thận; một u nguyên bào thần kinh thận.

- Các thăm dò bổ sung: chụp Xquang tiết niệu - tĩnh mạch, định lượng các catecholamin trong nước tiểu, vang ký siêu âm, xét nghiệm đồng vị phóng xạ và chụp Xquang

động mạch chủ đường rốn mỗi khi có thể làm được, sẽ cho phép đi tới một chẩn đoán đúng; nhưng can thiệp bằng phẫu thuật hầu như bao giờ cũng là một việc phải làm trong những thời gian đầu.



Hình 6b. Loạn sản thận thể nang một bên

C. NHỮNG THẬN TO Ở CẢ HAI BÊN

Đa số các nguyên nhân kể trên có thể tác động đến cả 2 thận, tuy ít thấy hơn nhiều. Hơn nữa các thận dễ tăng thể tích trong một số trường hợp tổn thương đa dị dạng, nhất là hội chứng Wiedeman-Beckwith (đặc biệt dễ gây ra u nguyên bào thận).

- Cuối cùng có thể là trường hợp bệnh gan - thận đa nang ở trẻ em. Khác với bệnh đa nang ở người lớn, đây là một bệnh di truyền theo kiểu gien lặn ở thể nhiễm sắc thường. Trong thể bệnh ở sơ sinh, vùng bụng chướng lên rất to do có 2 thận cực đại, còn gan lại có thể tích bình thường. Chụp Xquang tiết niệu tĩnh mạch cho thấy 2 thận câm, hay một thận - đồ kéo dài trong 24 giờ mà không nhìn thấy các ổ bài xuất. Chết thường xảy ra nhanh chóng vì suy hô hấp. Khám nghiệm cơ thể học cho thấy 2 thận to loại "bọt biển". Về mặt mô học, gan bao giờ cũng bị tổn hại (u xơ tuyến mạch đường mật).

III. NHIỄM KHUẨN TIẾT NIỆU

1. Nước tiểu ở trẻ sơ sinh thường đục, do thừa chất urat và chứa đựng các tế bào ống thận, có thể được cho là các bạch cầu đa nhân. Như vậy, cũng như với mọi lứa tuổi, chẩn đoán nhiễm khuẩn thận phải dựa trên các tiêu chuẩn về nước tiểu chứa mủ (số lượng bạch cầu > $20/mm^3$ ở trẻ gái, $15/mm^3$ ở trẻ trai) và về nước tiểu chứa vi khuẩn (số lượng mầm bệnh $\geq 10^5$/ml) không thể chối cãi được.

2. Các trẻ gái bị bệnh nhiều gấp đôi các trẻ trai. Trong đa số các trường hợp nhiễm khuẩn tiết niệu nằm trong khuôn khổ một nhiễm khuẩn máu sớm sau đẻ: rối loạn thân nhiệt, rối loạn tiêu hoá, mất nước, nhiễm toan chuyển hoá. Hiếm hơn, thấy có vàng da (bulirubin liên hợp trội) giúp dẫn đến việc phát hiện bệnh. Xét nghiệm nước tiểu về tế bào và vi khuẩn nhất thiết phải được tiến hành đối với những bệnh cảnh nói trên. Về mặt lâm sàng quả thận có thể tăng thể tích chỉ riêng do quá trình nhiễm khuẩn.

3. Các mầm bệnh thường gặp nhất là các trực khuẩn Gram âm, và nhất là Escherichia coli, nhưng ở các trẻ gái không hiếm gặp các nhiễm khuẩn do các loại Gram dương.

4. Với liệu pháp kháng sinh thích hợp, sự tiến triển theo thường lệ là khả quan. Tuy nhiên, có 2 vấn đề cần được nhấn mạnh:

+ 10% các trường hợp là một bệnh thận do vướng tắc nặng, nhất là tật có van ở niệu đạo sau hay chứng to niệu quản ở cả hai bên: chụp Xquang tiết niệu tĩnh mạch phải được thực hiện có hệ thống (mặt khác để tìm hình ảnh cụt mỏm nhú thận, biểu hiện một hoại tử nhú thận);

+ Ở 50% các trẻ sơ sinh nói trên, chụp Xquang bàng quang tiến hành trong giai đoạn nhiễm khuẩn cho thấy có sự trào ngược bàng quang - thận, do đó cần phải theo dõi sự tiến triển về sau này của bệnh.

IV. ĐÁI RA MÁU Ở TRẺ SƠ SINH

Ở trẻ sơ sinh bình thường có thể thấy nước tiểu lẫn máu vi thể trong những ngày đầu sau đẻ. Ngược lại, nếu tình trạng này tiếp diễn, hoặc nước tiểu có máu một cách đại thể, thì đó là một hiện tượng bất thường, mà người ta cần điều trị để tìm nguyên nhân. Cuộc điều tra này phải bắt đầu bằng việc nghiên cứu sự cầm máu, và điều này có thể chuyển vấn đề chảy máu đường tiết niệu sang khuôn khổ một hội chứng chảy máu. Việc nghiên cứu trên vẫn thấy âm tính trong khoảng 1/4 các trường hợp (bảng 12).

Bảng 11. Những nguyên nhân chính ở hệ tiết niệu gây đái ra máu trong tháng đầu.

Chứng huyết khối tĩnh mạch thận	Vướng tắc động mạch thận
Chứng gan - thận đa nang	Bọc máu tuyến thượng thận hay quang thận
Bệnh thận do vướng nghẽn	Hội chứng tiêu huyết và ure máu
U nguyên bào thận	Hội chứng Alport
Hoại tử vỏ hoặc nhú thận	Nhiễm khuẩn tiết niệu

V. PHÁT HIỆN SỚM SAU ĐẺ MỘT BỆNH THẬN MẠN TÍNH

Ngay trong các tuần đầu sau đẻ, cần phải nghĩ đến một bệnh thận mạn tính trước các triệu chứng ít đặc hiệu như: kém ăn, nôn mửa, thiểu dưỡng, các giai đoạn mất nước mà không có các rối loạn tiêu hoá quan trọng, các cơn tăng thân nhiệt không thấy rõ có nhiễm khuẩn.

Định lượng nitơ máu và creatinin máu, làm ion đồ máu và nước tiểu, nghiên cứu thăng bằng kiềm toan ở huyết tương, xét nghiệm tế bào và vi khuẩn ở nước tiểu, làm nghiệm pháp cô đặc nước tiểu và chụp Xquang tiết niệu tĩnh mạch, là những yếu tố đầu tiên dùng để tìm nguyên nhân (bảng XII).

Bảng 12. ***Những bệnh thận mạn tính chính có thể biểu hiện ra trong những tuần đầu.***

Suy thận tổng quát	Hội chứng thận hư	Bệnh ống thận
Thiểu sản thận có hay không có loạn sản	Hội chứng thận hư bẩm sinh. Loại Phần Lan,	Bệnh thận do tắc nghẽn
		Đái tháo nhạt do thận
		Hội chứng Bartter
Chứng phì đại cầu thận thưa thớt	Giang mai	Nhiễm toan cầu thận nguyên phát
	Toxoplasma	
Gan - thận đa nang ở trẻ em	Lao	Giả - thiểu - andosteron
	U nguyên bào thận	
Bệnh thận do tắc nghẽn	Nhiễm trực khuẩn coli	

Theo nghiên cứu của chúng tôi bệnh lý thận - tiết niệu ở lứa tuổi sơ sinh tại Việt Nam chưa được chú ý và phát hiện được nhiều một lý do là triệu chứng dễ lẫn lộn với các bệnh lý khác (NKH, toan máu, viêm gan, suy hô hấp ...) phần nữa các kỹ thuật screning test chưa phổ cập, tuy vậy cũng đã phát hiện được: suy thận cấp, nhiễm khuẩn tiết niệu, hoại tử sống thận hoặc vỏ thận do các nguyên nhân khác nhau ... Đã bắt đầu làm được một số

nghiên cứu cơ bản về thận tiết niệu: nêu dị tật, thận tiết niệu (DTTTN) chiếm 3,63% tổng số DTBS tại Viện Nhi (1996 - 1999), DTTTN chiếm 0,9% tổng số trẻ sơ sinh đẻ ra sống (2000) nếu tính cả các dị tật sinh dục (DTSD) có liên quan bệnh lý với DTTTN như: Hypospasdias, Epispadias, phimosis thì tỷ lệ này sẽ tăng lên gấp 4-5 lần ở trẻ sơ sinh.

Chương VII

BỆNH LÝ CHUYỂN HOÁ VÀ NỘI TIẾT

I. GIẢM GLUCOSE MÁU

Để có tính chất đại cương và thận trọng, người ta cần coi là có giảm glucoza máu ở các trẻ sơ sinh mà đậm độ glucose máu là < 0,30g/lit, dù cân nặng lúc đẻ ra và tuổi thai là bao nhiêu. Tỷ lệ chung thường gặp là 2-4%. Đáng lo ngại nhất là nguy cơ các di chứng thần kinh có thể xảy ra.

1. Có nhiều hoàn cảnh thuận lợi làm cho chứng giảm glucose - máu ở trẻ sơ sinh xảy ra, và điều này chứng minh sự cần thiết phải điều trị dự phòng.

+ Các sơ sinh ở tình trạng tăng iusulin dễ bị chứng giảm glucose máu trong các giờ đầu sau đẻ: con của các bà mẹ bị bệnh đái tháo đường, bất đồng Rh nặng, hội chứng Widemann - Beckwith, quá dưỡng;

+ Các sơ sinh có dự trữ thấp về glycogen ở gan và ở mỡ, ở các trẻ này giảm glucoza máu thấy muộn hơn và dễ bị tái phát: các trẻ non tháng, chậm phát triển trong tử cung.

+ Các sơ sinh vừa chịu một công kích chu sản nặng: rau tiền đạo hoặc bọc máu sau rau, suy hô hấp, nhiễm khuẩn, hạ thân nhiệt;

+ Truyền thay máu: sự giảm glucose máu xảy ra trong khi truyền thay máu với máu có heparin, sau truyền thay máu với máu có xitrat.

2. Trong tất cả các trường hợp trên, việc dự phòng sự giảm glucose máu bao gồm:

+ Cho ăn sớm ngay từ giờ thứ 4, rồi cứ 3 giờ một lần (hoặc cho ăn qua đường dạ dày liên tục), có thể tăng thêm lượng glucid (5% maltrinex);

+ Đo lượng glucose máu với phương pháp dùng giấy thử (dextrostix) một giờ một lần cho đến bữa ăn đầu, rồi làm trước mỗi bữa ăn.

+ Định lượng glucose máu thực, nếu sự đánh giá bằng giấy thử là < 0,45g/lit.

+ Tiêm truyền dung dịch glucose 10% trên cơ sở 80-100ml/kg/24 giờ (với 1g gluconat calci trong 24 giờ mặc dù cân nặng là bao nhiêu): nhất loạt dùng cho các trẻ có nguy cơ nhất (sơ sinh mà mẹ bị đệnh đái tháo đường hoặc bị rối loạn phát triển) nếu thử dextrostix thấy ≤ 0,25g/lit trong các trường hợp khác.

- Trong các trường hợp khác, hoặc do các biện pháp nói trên không được thực hiện hoặc do đứa trẻ lúc đầu chưa có nguy cơ đe doạ; chứng giảm glucose máu bộc lộ sau một thời gian thay đổi bằng: các cơn co giật, ngừng thở, cơn xanh nhợt hay tím tái, tăng hay giảm trương lực, run rẩy, tiếng khóc bất thường, thở nhanh, không chịu bú, giảm thân nhiệt. Đứng trước một triệu chứng học đa dạng như vậy, phương pháp độc nhất để không bỏ qua chẩn đcán là tiến hành việc xét nghiệm trên giấy thử một

cách đồng loạt cho mọi trẻ sơ sinh thấy có dấu hiệu nào đáng nghi vấn, và sau đó bổ sung bằng định lượng glucose máu nếu thấy kết quả < 0,45g/lít.

3. Việc điều trị bệnh cần dựa vào việc tiếp glucose nhưng không dùng liều mạnh đột ngột

+ Tiêm tĩnh mạch 3ml/kg huyết thanh glucose 10% (hoặc tốt hơn, đối với các trẻ mà mẹ bị bệnh đái tháo đường thì dùng tiêm bắp 0,3mg/kg glucagon).

+ Tiếp theo ngay, tiêm truyền liên tục, với cách dùng ống bơm, huyết thanh glucose tính toán không theo độ đậm đặc, mà theo lưu lượng truyền: bắt đầu với 0,25g/kg/giờ lượng glucose, có thể tăng lên 0,50 hay ngay cả 1g/kg/giờ (pha huyết thanh glucose 10% và 30% thành khối lượng thích hợp, để có thể tích tổng cộng là 100 đến 120ml/kg/giờ);

+ Trong trường hợp giảm glucose máu "không biến chuyển": liệu pháp corticoid (hemisuccinat hydrococtison tĩnh mạch, 10mg/kg/24 giờ, hoặc ACTH tiêm bắp, 4 đơn vị trong 12 giờ) rồi có thể dùng diazoxit (uống 7,5-15mg/kg/ngày).

+ Cần tiến hành càng sớm càng tốt việc nuôi dưỡng liên tục bằng đường ruột, dưới sự bảo vệ của việc tiêm truyền được giảm dần từng bước.

4. Hiếm thấy sự giảm glucose máu bất ngờ này sẽ mở đầu cho mọi bệnh mạn tính

+ Chứng thiếu hụt enzym của quá trình tân tạo glucose được nghĩ tới nếu thấy có kết hợp gan to, nhiễm

toan lactic và xetoza: glucoza 6 - photphatase (bệnh tính glucogen loại I), fructose-diphotphatase, photphoenol-pyruvat - cacboxykynase, glycogen - synthetase);

+ Chứng galactose máu, không dung nạp fructose, tyrosinase;

+ Cường insulin tuỵ tạng nguyên phát, có hay không có bất thường bêta-langerhansien tìm thấy được (quá sản hoặc u tuyến).

+ Suy thuỳ trước tuyến yên hay vỏ thượng thận.

II. GIẢM CALCI MÁU

Đậm độ calci máu có liên quan đến tuổi thai, người ta có thể xác định là thấp khi thấy dưới 80mg/lít ở trẻ sơ sinh đủ tháng, và 70mg/lít ở trẻ non tháng.

1. Triệu chứng chủ yếu là về thần kinh - cơ: cường kích thích, tăng trương lực, run rẩy; các cơn giật ít thấy hơn ở tuổi này. Các biểu hiện khác không đặc hiệu: cơn xanh tím, cơn ngừng thở, tim đập nhanh, nôn trớ, phù nề.

Việc tìm kiếm các dấu hiệu khách quan về sự cường kích thích thần kinh - cơ không có ích lợi gì. Riêng có giá trị là các rối loạn về sự tái phân cực ở điện tâm đồ: sóng T rộng, nhọn và cân xứng, khoảng QT kéo dài lấn sang đoạn ST, với tỷ lệ aRaT/RR < 0,50 ở D5 (chỏm của T ở ngoài xa điểm giữa của khoảng RR); có thể thấy tim to trên X quang.

2. Việc định lượng calci máu cho phép xác định chẩn đoán, tuy cần nhớ rằng:

+ Giảm protid máu làm hạ thấp lượng calci máu toàn phần (nhưng không giảm phần ion hoá, là phần chỉ hoạt động một mình).

+ Nhiễm kiềm kéo theo tụt thấp calci ion hoá;

+ Thấy giảm calci máu cũng không được để sót sự chẩn đoán một bệnh khác: nếu phát hiện thấy có thì không bao giờ được quên làm các thăm dò thông thường khác (đo glucose máu, chọc tuỷ sống);

Người ta phân biệt 3 nhóm bệnh căn về giảm calci máu ở sơ sinh: sớm, muộn, có nguyên nhân rõ rệt.

3. Giảm calci máu sớm chỉ là sự tăng mạnh của mức giảm calci máu sinh lý trong 48 giờ sau đẻ. Có lẽ nó có liên quan với một sự cung cấp calci cho trẻ không đầy đủ, hoặc một sự "kháng lại" nào đó ở ngoại vi với hormon tuyến cận giáp. Những hoàn cảnh thuận lợi được tìm thấy trong 80% các trường hợp: đẻ non, thai thiểu dưỡng, các trẻ mà người mẹ bị bệnh đái tháo đường, suy thai cấp. Với việc điều trị, calci máu sẽ trở lại bình thường sau vài ngày. Việc dùng sớm calci (1g gluconat calci/ngày) và vitamin D (200-400đv/ngày) cho các trẻ có nguy cơ, sẽ có một giá trị dự phòng nào đó.

4. Giảm calci máu muộn, khởi đầu vào cuối tuần đầu, được cho là giảm cận giáp hoặc do quá tải photphát. Bệnh chủ yếu xảy ra ở các trẻ đủ tháng nuôi bằng sữa bò. Thường thấy có kết hợp với tăng phosphat máu >

75mg/lit. Mặc dầu được điều trị, bệnh có thể kéo dài nhiều tuần. Hiện nay bệnh này hiếm gặp hơn, có lẽ do sử dụng rộng rãi loại sữa được làm giống sữa người trong việc nuôi dưỡng trẻ.

5. Một nguyên nhân rõ rệt gây bệnh chỉ phát hiện thấy trong một số ít trường hợp

+ Truyền thay máu bằng máu có xitrat: dù lượng calci máu là bao nhiêu, phần calci ion hoá bao giờ cũng hạ thấp (tác động chelat hoá tương tự lên trên magie ion hoá);

+ Cường tuyến cận giáp ở người mẹ (tăng calci máu ở người mẹ làm cho tuyến cận giáp của thai không hoạt động).

+ Suy tuyến cận giáp mạn tính (chảy máu tuyến cận giáp, dị dạng).

+ Giảm magie máu sơ sinh (< 12 mg/lít): cần phải nhất loạt tìm kiếm nguyên nhân này khi thấy tình trạng calci máu không thuyên giảm với liệu pháp calci.

6. Việc điều trị bao gồm:

+ Sự cung cấp thêm calci 1000-1500mg/m^2/24 giờ: đầu tiên dùng tĩnh mạch dưới dạng gluconat calci (1g = 93mg calci nguyên tố), rồi dần dần cho uống phối hợp với vitamin D (1000-2000đv/24 giờ);

+ Nuôi dưỡng với loại sữa có ít chất photpho (loại sữa làm giống sữa người).

+ Trong các thể nặng (calci máu < 50mg/lit): hormon cận giáp tiêm bắp, 5đ.v.q.t/kg, 6 giờ một lần (1ml =

50đ.v.q.t) trong 24-36 giờ, rồi sau đó thay bằng các liều mạnh calci và vitamin D, dưới sự theo dõi lượng calci trong nước tiểu (cần phải giữ < 5mg/kg/24 giờ).

+ Trường hợp giảm magie máu, việc tiếp magie là cách độc nhất có khả năng để calci máu trở lại bình thường: magie sunfat tiêm tĩnh mạch hay tiêm bắp (0,03-0,05g/kg/ngày), rồi magie lactat cho uống (0,002-0,003g/kg/ngày magie kim loại); khoảng 1 tháng sau nên thử cho ngừng dần dần việc cung cấp magie, để phán đoán về tính chất nhất thời hay lâu dài của các rối loạn.

Ở đứa trẻ đang được điều trị với digitoxin, việc tiêm tĩnh mạch calci, nếu là thật cần thiết, phải được thực hiện với cách cho thuốc vào rất đều (bằng đẩy bơm tiêm điện): thực vậy, mọi khuynh độ đột ngột của calci máu có nguy cơ gây ra một rối loạn nhịp tim hoặc một sự ngừng tuần hoàn.

III. MẤT NƯỚC CẤP

1. Nhiều yếu tố thuận lợi cho thấy mức trầm trọng của mất nước cấp trong tháng đầu:

+ Ở sơ sinh đủ tháng, nước chiếm 78% trọng lượng của thân thể (80% ở thai 32 tuần).

+ Sự hao hụt nước "không thấy rõ" là từ 0,7 đến 1,6ml/kg/giờ, và càng tăng hơn nếu tuổi thai càng thấp (2-2,5ml/kg/giờ ở thai 28 tuần).

+ Khả năng cô đặc của thận chỉ từ 400-600 m0sm/lit.

2. Mất nước cấp ở tuổi này có thể là thứ phát của:

+ Những rối loạn tiêu hoá: kém ăn (nhất là nhiễm nấm Candida ở miệng); ỉa chảy, nôn mửa.

+ Một sự mất nước bắt buộc ở thận về nước hoặc natri, nguyên nhân do thận (xảy ra sau một bệnh dị dạng ở thận hay một truy tim mạch) hoặc do thượng thận (quá sản bẩm sinh thượng thận);

+ Một sự sai lạc trong chế độ ăn: pha bầu sữa không đúng quy cách làm cho các chất đưa vào tăng thẩm thấu;

+ Tăng thân nhiệt: sự mất mồ hôi bất thường ($80ml/m^2/24$ giờ, mỗi độ khi trên 37^0C).

+ Không hiếm các trường hợp mất nước cấp, nặng, mà không tìm ra nguyên nhân.

3. Bệnh cảnh cũng giống như ở trẻ còn bú nhiều tháng hơn, nhưng cần nhấn mạnh đến:

+ Mức độ thông thường của sự giảm cân nặng (trong 10 ngày đầu so với trọng lượng khi đẻ ra và có tính đến sự giảm "sinh lý" là 5%);

+ Tính trầm trọng của truy tim mạch (mặc dầu huyết động học trung ương tương đối được bảo vệ, do có sự tăng thẩm thấu huyết tương thường là lớn);

+ Tầm quan trọng của các rối loạn thần kinh, hôn mê hoặc các cơn co giật;

+ Nguy cơ xảy ra huyết khối tĩnh mạch ở thận hay hoại tử vỏ thận;

Bảng 13. *Những bất thường di truyền chính về chuyển hoá biểu hiện trong thời kỳ sơ sinh (Theo J.M. Saububray)*

Bệnh cản	Nhiễm toan chuyển hoá	Xeton niệu	Axit lactic máu	Amoni máu	Sắc ký đồ các: axit amin trong máu và nước tiểu	Đặc điểm
Bệnh leucinose	0	+	bình thường	bình thường	Leuxin, isolexin, valin	DNPH+, mùi nước tiểu: sirô cây phong, chế độ ăn đặc biệt.
Tăng glyxetoza (rối loạn các axit amin phân nhánh)	pH < 7,27 BD<15	+	bình thường hoặc tăng	tăng	tăng glyxin máu (không cố định	Giảm bạch cầu đa nhân trung tính + giảm tiểu cầu, đo chính xác bằng sắc ký các axit hữu cơ với sắc ký hơi và sắc ký các xeton: nhiễm toan methyl - malonic, isovaleric, propionic, bêta-mytel crotonylglyxin niệu, hụt bêta-xetothiolaza
"Tăng lactat máu bẩm sinh" (các rối loạn chuyển hoá axit pyruvic)	±	±	tăng > 4000mg/l	bình thường hoặc tăng	bình thường	Đo chính xác với việc nghiên cứu men: thiếu hụt pyruvat deshydrogenaza pyruvat cacboxylaza, không rõ nguyên nhân.
Tăng amoni máu bẩm sinh (thiếu hụt men của vòng chuyển hoá ure)	0 (nhiễm kiềm đo khí)	0	bình thường	tăng > 500 microg/100ml	chẩn đoán về: - xitrulin máu - axit niệu do arginosuxinic	Đo chính xác các loại men khác: hụt OCT, CPS
Tăng glyxin máu không có xeloza	0	0	bình thường	bình thường	tăng glyxin máu	Làm điện não đồ thường kỳ
Thiếu hụt men của sự tân tạo glucoza	+	±	tăng	bình thường	bình thường	Kết hợp giảm glucoza máu + gan to; đo chính xác với việc nghiên cứu men

+ Mức trầm trọng của các rối loạn sinh học: nhiễm toan chuyển hoá, tăng natri máu, tăng nitơ máu, tăng glucose máu (rối loạn này làm cho có thể nghĩ đến một đái tháo đường ở sơ sinh).

4. Việc điều trị cấp cứu phải được thực hiện theo đường tĩnh mạch:

+ Truyền nhanh và nhiều vào mạch máu: 10-20ml/kg huyết tương hay chất thay thế;

+ Nếu việc truyền này bản thân nó không đủ để làm giảm bệnh (tồn tại một sự thiếu hụt kiềm > 10mEq/lit) thì sửa lại tình trạng nhiễm toan chuyển hoá bằng cách dùng huyết thanh bicabonat $42^0/_{00}$ với khối lượng tương đương với số truyền lần đầu.

+ Tiêm truyền huyết thanh glucose 5% có chứa 50 mEq/lit natri (hay nhiều hơn nếu có giảm natri máu, nhưng không được ít hơn) và 5mEq/lít calci: tốc độ truyền cần tính toán làm sao cho một nửa sự mất cân nặng trong 4 giờ được hồi phục lại (tính cả lượng được tiêm truyền về huyết thanh và bicarbonat), rồi trên cơ sở 120ml/kg cho 20 giờ sau (cho thêm kali: 20 mEq/lit sau khi đã đi đái);

+ Nếu ở giờ thứ 4 của việc điều trị đã đạt được hết sốc mà không thấy bài niệu, thì tiêm tĩnh mạch 2mg/kg furosemit và có thể lặp lại 2 lần nữa với khoảng cách cứ 4 giờ một lần.

+ Trong trường hợp thất bại, lưu lượng tiêm truyền phải giảm xuống, và việc thẩm phân phúc mạc có thể là cần thiết.

5. Theo dõi việc điều trị gồm 2 mặt:

+ Lâm sàng: tình trạng tiếp nước, cân nặng (cân 1 ngày hai lần), điều kiện tuần hoàn (đo huyết áp hằng giờ), tri giác, bài niệu;

+ Sinh học: thăng bằng kiềm toan, ion đồ máu và nước tiểu (cần nhấn mạnh vào sự ích lợi của việc làm ion đồ và đo pH trên bãi nước tiểu đầu tiên, để đánh giá chức năng thận). Mỗi bệnh căn mang lại một vẻ đặc biệt cho bệnh cảnh tuỳ thuộc vào bản chất của các chất mất đi (bảng 14).

- Đái tức thời có thể là xấu, nhất là trong trường hợp tăng thẩm thấu huyết tương nặng. Về lâu dài, các di chứng thường tồn tại: suy thận, chậm phát triển về tâm thần vận động. Những điều kể trên chứng minh sự đúng đắn của thái độ xử trí tích cực trước trường hợp mất nước mới bắt đầu: thay đổi chế độ ăn, tăng thêm nước, nghiên cứu nguyên nhân.

***Bảng 14**. Thành phần - điện giải của các chất nước mất đi*

Bản chất	Na (mEq/l)	K (mEq/l)	Cl (mEq/l)
Nước dạ dày	20-70	7-16	80-160
Nước mở thông hồi tràng	100-140	6-30	90-135
Ỉa chảy	10-80	10-90	10-110
Nước bọt	5-25	15-40	7-25
Bài niệu dưới tác dụng của furosemit	80-100	15-30	80-100

III. SỰ PHÁT HIỆN SỚM SAU ĐẺ MỘT BỆNH DI TRUYỀN VỀ CHUYỂN HOÁ

1. Lưu ý là cần phải nghĩ đến loại bệnh trên trước một triệu chứng học thần kinh của sơ sinh không thấy nguyên nhân rõ rệt, khi gặp một hay nhiều yếu tố sau:

+ Yếu tố gia đình về những trường hợp chết sớm không giải nghĩa được (các bệnh này được truyền theo thể gien lặn);

+ Một khoảng thời gian bình thường vài ngày, hay ít nhất vài giờ, giữa lúc đẻ và lúc khởi đầu của các rối loạn;

+ Một bệnh cảnh thần kinh phối hợp với hôn mê, tăng trương lực (thường theo từng cơn) và các cử động bất thường, nhất là cử động nhấc các chi trên, các cơn co giật ít thấy hơn.

2. Cần tìm kiếm một cách có hệ thống:

+ Về lâm sàng: gan to, nước tiểu có mùi đặc biệt (mùi đường chưng bị đốt = bệnh leucinose; mùi chân có mồ hôi = nhiễm toan máu, isovaleric).

+ Về mặt sinh học: giảm glucose máu, nhiễm toan chuyển hoá với rối loạn ion trên ion đồ, xeton niệu (dấu hiệu này ở trẻ sơ sinh gợi nhiều đến một bệnh di truyền về chuyển hoá) glucose niệu (thử nghiệm lâm sàng).

3. Việc xác định nguyên nhân (bảng 15) dựa trên các biện pháp thăm dò sau

+ Trong máu: acid lactic, acid pyruvic, amoni máu, sắc ký đồ của các acid amin;

+ Trong nước tiểu: phản ứng Brand (acid amin có lưu huỳnh), phản ứng với D.N.P.H (các acid anphaxeton), sắc ký đồ các acid amin;

+ Phải giữ nước tiểu trong 24 giờ ở + 4°C (đo cẩn thận thể tích) và làm đông lạnh 3-5ml huyết tương;

+ Trong trường hợp đứa trẻ bị chết, nên tiến hành làm sinh thiết gan, qua một lỗ mổ nhỏ ở dưới vùng gan, và giữ trong một lọ khô để ở tủ lạnh.

4. Việc điều trị bao gồm:

+ Điều chỉnh lại sự nhiễm toan chuyển hoá nếu nặng (hụt kiềm > 10mEq/lit với pH < 7,25);

+ Ngừng việc cho vào cơ thể các chất protid trong 24-48 giờ, rồi chỉ định một chế độ ăn cung cấp số calo tối đa và hạn chế các chất protid, chỉ có 1g/kg/24 giờ (cho đến khi có chẩn đoán chính xác mới cho phép thiết lập một chế độ ăn thích hợp).

+ Thử tiến hành việc thanh lọc bằng truyền thay máu với máu tươi hoặc bằng thẩm phân phúc mạc trong 24 đến 36 giờ.

Tại Viện BVSKTE (1981 - 1990) có 2179 ca thuộc loại này chiếm 2,12% (2179/102.518) tổng số bệnh nhân vào viện thời gian đó.

V. SUY VỎ THƯỢNG THẬN Ở TRẺ SƠ SINH

1. Chú ý có 2 dấu hiệu dẫn đến sự chẩn đoán ra bệnh:

+ Tính chất không rõ ràng của giới tính sinh dục cho tình trạng nam hoá bộ sinh dục ngoài ở trẻ gái;

+ Tai biến cấp tính có liên quan với hội chứng tiết niệu của sự mất muối: không muốn ăn, nôn mửa, các cơn sốt không giải nghĩa được, sau đó bệnh cảnh nhiều khi bi thảm về sự mất nước cấp, khoảng từ ngày thứ 10 sau sinh;

+ Các cơn co giật do giảm glucoza máu là cách biểu hiện của bệnh, hiếm thấy hơn nhiều; tăng áp huyết động mạch không bao giờ là một biểu hiện của bệnh trong thời kỳ sơ sinh.

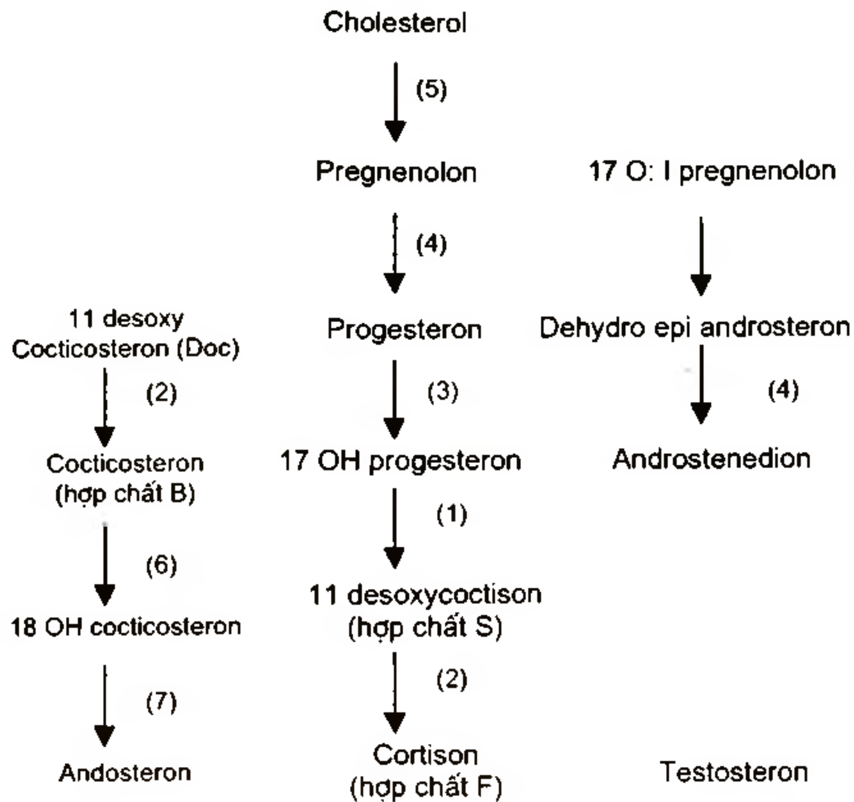
2. Trong trường hợp có tai biến cấp, chẩn đoán dựa vào:

+ Tìm hiểu tiền sử gia đình có thể có;

+ Phát hiện thấy một sắc màu bất thường ở da, nhất là ở vùng bộ phận sinh dục ngoài;

+ Các cơn bất thường về sinh học: giảm clorua natri máu, với tăng kali máu có khi khá lớn, ngược lại với một bài suất natri niệu vẫn bình thường hoặc tăng, và một bài suất kali niệu thấp, máu cô đặc, nhiễm toan chuyển hoá, giảm glucose máu;

***Bảng 15:** Những đường tổng hợp các steroid ở vỏ thượng thận*



1: 21 hydroxylase
2: 11 hydroxylase
3. 17 hydroxylase
4: 3 bêta deshydrogenase (+ isomerase)
5: 20 – 22 desmolase
6: 18 hydroxylase
7:18 OH deshydrogenase

***Bảng 16:** Những nguyên nhân chính gây ra suy vỏ thượng thận ở trẻ sơ sinh (theo R.Rappoport)*

Bệnh căn	Cơ chế	Triệu chứng	Định lượng hormon huyết tương
Quá sản thượng thận bẩm sinh	Thiếu hụt men di truyền (theo kiểu gien lặn)	Giới tính bộ sinh dục ngoài không rõ ràng Nhiễm sắc ở da Mất muối	Xem bảng V
Chảy máu thượng thận ở cả hai bên	Huỷ hoại tuyến (chấn thương)	Các u ở thắt lưng Mất muối Các điểm vôi hoá trên X quang về sau	
Thiểu sản thượng thận bẩm sinh thuộc ngoại vi	Bệnh gia đình không rõ nguyên nhân	Nhiễm sắc ở da Mất muối Giảm glucose máu	ACTH tăng Cortison giảm Andosteron giảm Trả lời với ACTH = 0
Thiếu sản thượng thận bẩm sinh nguyên nhân tuyến yên	Thiếu hụt ACTH ngay trong tử cung, gây không có vỏ thương thận ở thai	Không có nhiễm sắc ở da Không mất muối Các bất thường về thần kinh	ACTH giảm Coctison giảm
Giảm andosteron nguyên phát	Thiếu hụt men 18 hydroxylase hoặc 18 OH hydroxylase	Mất muối	Andosteron giảm ACTH và cortison bình thường
Giảm andosteron giả	"Không mẫn cảm" bẩm sinh ở ống thận với andosteron	Mất muối	Andosteron tăng ACTH va cortison binh thương

Bảng 17: *Những loại quá sản thượng thận bẩm sinh chính*

Bản tính sự hụt men	Trẻ gái nam hoá	Nam hoá không đầy đủ trẻ trai	Mất muối	Tăng áp huyết động mạch	17 OH nước tiểu	17 xetto nước tiểu	Định lượng hormon huyết tương
21 hydroxylaza	+	0	±	0	giảm	tăng	Coctison giảm, 17OH progesteron tăng, Testosteron tăng
11 hydroxylaza	+	0	0	+	tăng	tăng	Coctison giảm 11 desoxycoctison tăng
17 hydroxylaza	0	±	0	+	giảm	giảm	
3 bêta OH deshydrogenaza	±	+	+	0	giảm	tăng	
20-22 desmolaza	0	+	+	0	giảm giảm		

Sau khi lấy máu thử để xác định chẩn đoán (3 - 10ml huyết tương trên heparin khô hay EDTA calci để đông lạnh ở -20^{0}C, để định lượng ACTH, cortison, andosteron, 17-OH-progesteron và testosteron, việc điều trị cấp cứu bao gồm:

+ Chống sốc nếu có bằng việc truyền dịch nhanh chóng: 20ml/kg huyết tương hay chất thay thế;

+ Chống lại sự tăng kali máu mạnh mẽ: bằng phương pháp thụt hậu môn với 1g/kg kayexalat, tiêm tĩnh mạch chậm bicarbonát natri nửa phân tử hoặc gluconat calci, có khi phải tiến hành ngay việc thẩm phân phúc mạc;

+ Liệu pháp hormon: nhanh chóng cho sử dụng các chất corticoid kim loại (DOCA tiêm bắp: 1mg/kg/24 giờ); phối hợp với bổ sung thêm natri (1g/kg/24 giờ ClNa); việc dùng các glucocorticoit (hémisucxinat hydrocortison: 30 - 40 mg/m^2/24 giờ), chỉ được chỉ định sau khi đã khẳng định chẩn đoán.

- Hai nguyên nhân chính của suy vỏ thượng thận ở trẻ sơ sinh là quá sản bẩm sinh tuyến thượng thận (hầu hết liên quan đến sự thiếu hụt 21 hydroxylase) và chảy máu ở cả hai tuyến thượng thận (Bảng 16, Bảng 17, Bảng 5).

Viện BVSKTE (1981 - 1990) phát hiện 36 ca HCSD-TT = 1,65% bệnh rối loạn nội tiết chuyển hoá di truyền của viện.

VI. BỆNH LÝ TUYẾN GIÁP

A. SUY TUYẾN GIÁP Ở TRẺ SƠ SINH

Như đã được sự phát hiện có hệ thống chứng minh, bệnh xẩy ra ở sơ sinh với một tỷ lệ 1/6000. Trong các tuần đầu tiên, hình dạng hình thái học của trẻ hầu hết là bình thường, và ta phải phát hiện được bệnh này trước các dấu hiệu kín đáo sau:

- Các khó khăn về hô hấp, các rối loạn về bú và nuốt, có liên quan với chứng lưỡi to;

- Táo bón;

- Tiếng kêu khóc khản;

- Có xu hướng đi đến hạ thân nhiệt và nhịp tim chậm;

- Vô cảm và nhược trương lực;

- Vàng da kéo dài (với bilirubin tự do);

- Sự chậm phát triển về tầm vóc, dấu hiệu chủ yếu của bệnh, đòi hỏi nhiều tuần mới bộc lộ ra;

- Chẩn đoán cần được nhanh chóng xác định bằng các phương pháp thăm dò bổ sung:

+ Khám nghiệm Xquang bộ xương (chi dưới, hộp sọ, thanh quản): sự chậm trưởng thành xương làm cho không thấy có các điểm cốt hoá mà thường đã có ở trẻ sơ sinh đủ tháng (xương đùi dưới, xương chày trên, xương hộp), là một dấu hiệu chủ yếu (các trẻ này ít bị non tháng): tình trạng loãng xương, đặc biệt rõ rệt ở các xương ở nền hộp sọ, cần được phân biệt với chủng loãng xương sinh lý ở trẻ

sơ sinh; sự dày lên của các phần mềm trước đốt sống trên các phim chụp thanh quản nghiêng là một yếu tố tốt để làm căn cứ;

+ Định lượng các hormon: T4 và có thể cả T3 hạ thấp, TSH cao, xét nghiệm vào ngày thứ 4 sau đẻ (do sự tăng tuyến giáp sinh lý ở trẻ sơ sinh);

+ Chụp nhấp nháy tuyến giáp với techneti là có giá trị để xác định loại giảm năng tuyến giáp.

- Các nguyên nhân gây giảm năng tuyến giáp bẩm sinh thuộc vào 3 loại chính:

+ Tuyến giáp không phát triển và rối loạn phát triển với sự lạc chỗ (dọc theo dãy giáp lưỡi và đặc biệt ở vị trí dưới lưỡi): đây là nhóm nguyên nhân trội nhất ở tuổi này;

+ Các bất thường thuộc men có tính di truyền trong sự tạo hormon tuyến giáp: thường biểu hiện ra muộn hơn, chúng có đặc điểm kết hợp giảm năng tuyến giáp có bướu cổ;

+ Người mẹ dùng kéo dài chất iốt hay các chất kháng tuyến giáp tổng hợp. Một thiểu năng tuyến giáp bẩm sinh có thể là do mắc phải (nhiễm độc do dùng thuốc có chất iốt).

- Việc điều trị cần bắt đầu ngay sau khi xác định được chẩn đoán, trên cơ sở dùng các loại cao tuyến giáp: bắt đầu với liều thấp (1ctg/24giờ) rồi tăng dần lên theo mức cứ 10 - 15 ngày thêm 1 ctg cho đến liều trung bình 10ctg/m^2/24 giờ. Việc theo dõi điều trị là thuộc lâm sàng (xuất hiện cơn vật vã, nhịp tim nhanh, ỉa chảy) và cả về sinh học: định lượng liên tiếp T4 và TSH. Việc dùng theo

cổ điển các hormon thượng thận ngay lúc đầu điều trị hiện còn đang bàn cãi. Để tránh các tai biến do calci, việc theo dõi calci niệu cần được tiến hành, và theo nguyên tắc không cho dùng vitamin D trong các tuần đầu.

- Tiên lượng về thần kinh trong các thể được phát hiện sớm hãy còn dè dặt, nhưng người ta có thể hi vọng nó sẽ tốt hơn nếu việc điều trị được bắt đầu trước 2 tháng tuổi.

1981 - 1990: Viện BVSKTE công bố 152 ca suy giáp trạng bẩm sinh, chiếm 6,9% (152/2179) có chẩn đoán rối loạn nội tiết chuyển hoá - di truyền trẻ em.

B. NHỮNG BƯỚU CỔ Ở TRẺ SƠ SINH

1. Bệnh được phát hiện trong nhiều hoàn cảnh khác nhau:

+ Các khối u ở cổ;

+ Suy hô hấp sớm sau đẻ có các tính chất của một vướng tắc ở cao;

+ Các dấu hiệu giảm năng hay tăng năng tuyến giáp ở trẻ sơ sinh.

2. Thăm khám cần tiến hành khi để cổ thật ngửa, vì có nhiều khả năng không phát hiện ra một bướu cổ ở sơ sinh, và sự phân biệt với các khối khác ở cổ là khó (nhất là với u nang hạch bạch huyết).

3. Cần phải phối hợp các yếu tố sau đây:

+ Hỏi bệnh người mẹ để tìm: các bướu cổ trong gia đình, các tiền sử tăng năng tuyến giáp ở người mẹ (có hay

không dùng các kháng tuyến giáp tổng hợp) việc dùng Iốt trong khi có thai;

+ X quang vùng thanh quản chụp thẳng và nghiêng ở trẻ sơ sinh nếu thấy một khối vừa ở trước và vừa ở sau khí quản, thì gần như chắc chắn là một bướu cổ;

+ X quang lồng ngực và hệ xương (các chi dưới);

+ định lượng các hormon tuyến giáp: T3, T4, TSH;

+ Chụp nhấp nháy với tecneti khi nghi ngờ bản chất tuyến giáp của khối đó;

+ Có thể làm xét nghiệm Iốt nước tiểu (nếu nghi ngờ một bệnh căn mắc phải).

4. Việc điều trị chỉ tiến hành đối với các bướu cổ gây chèn ép trục khí - tiêu hoá hoặc rối loạn tuyến giáp. Trong thực tế, một bướu cổ to thường kết hợp với các dấu hiệu giảm năng tuyến giáp và cần được điều trị nhanh chóng bằng các hormon: cho dùng T3(50-75 gama/24 giờ, uống trong 3 ngày, rồi 25 gama/24 giờ) hay T4(0,25mg/24 giờ, tiêm tĩnh mạch trong 3 ngày, rồi uống 1/2 viên 0,25 mg/24 giờ).

Viện BVSKTE (1981 - 1990) phát hiện được 23 ca, chiếm 1,3% các bệnh rối loạn nội tiết chuyển hoá di truyền của viện.

C. TĂNG NĂNG TUYẾN GIÁP Ở TRẺ SƠ SINH

Được cho là do có sự chuyển qua rau chất LATS của người mẹ sang thai, bệnh này gặp ở các sơ sinh mà người

mẹ bị bệnh Basedow hiện tại hay từ trước đó, nhưng bao giờ cũng thấy có chứng lồi mắt.

Đứa trẻ nhiều khi thiểu dưỡng, bệnh biểu hiện trong tuần đầu hay tuần thứ hai sau đẻ bằng các dấu hiệu: dễ cáu kỉnh, run rẩy, tim đập nhanh, bướu cổ nhỏ, có khi có chứng lồi mắt. Thông thường thì thấy sự trưởng thành của xương nhanh hơn. Lượng T4 trong huyết thanh bao giờ cũng cao.

Việc điều trị phối hợp một kháng tuyến giáp tổng hợp (Neomercasol, 1-2 viên trong 24 giờ) hay một hãm bêta (avlocardyl 1, từ 1/4 - 1 viên trong 24 giờ), trong thời gian khoảng 1 tháng. Về sau, trẻ bao giờ cũng bình thường và tuyến giáp hoạt động tốt.

Trong 10 năm (1981 - 1990), Viện BVSKTE tiếp nhận 56 ca cường chức năng giáp, chiếm 2,56% loại bệnh nội tiết - chuyển hoá- di truyền của viện.

Chương VIII

BỆNH LÝ MÁU VÀ GAN

I. HỘI CHỨNG CHẢY MÁU

Được chia làm 4 loại:

- Sự tăng cường các đặc điểm sinh lý: bệnh chảy máu ở trẻ sơ sinh;
- Các rối loạn thứ phát của các bệnh chu sản nặng;
- Sự biểu hiện của sự thiếu hụt bẩm sinh;
- Các giảm tiểu cầu riêng lẻ.

Trong thời gian từ 1981 - 1990, Viện BVSKTE công bố gặp 611 ca thuộc loại bệnh này, chiếm 14,3% bệnh máu của viện.

A. BỆNH CHẢY MÁU Ở TRẺ SƠ SINH

- Trong thể bệnh cổ điểm, đây là trường hợp có sự hạ thấp về sinh lý một cách quá đáng các yếu tố do tế bào gan tổng hợp, với sự có mặt của vitamin K vào ngày 2 - 3 sau đẻ. Bệnh cảnh lâm sàng thường thu hẹp vào sự chảy máu đường tiêu hoá đơn độc (ỉa phân đen hoặc nôn ra máu), có thể với khối lượng lớn. Về mặt sinh học thấy có sự hạ thấp thời gian Quick xuống dưới 20%, các yếu tố II, VII + X và IX.

- Trước một chảy máu rõ ở đường tiêu hoá, việc điều trị bao gồm:

+ Chuẩn bị một cách có hệ thống một con đường vào mạch máu để có thể sẵn sàng nhận sự tiêm truyền;

+ Cho tiêm bắp, hoặc tốt hơn cho tiêm tĩnh mạch 2mg/kg vitamin K1. Thuốc này có tác dụng sửa lại sự rối loạn trong khoảng 24 giờ đối với sơ sinh đủ tháng;

+ Truyền máu, trong trường hợp có ảnh hưởng xấu đến hệ tuần hoàn hoặc có sự giảm lượng hồng cầu quan trọng;

+ Khi chảy máu nhiều, hay đáng lo ngại là do vị trí của chảy máu, sự thiếu vitamin K thuần tuý là chỉ định duy nhất còn lại của việc cho sử dụng P.P.S.B. (1ml/kg, tiêm tĩnh mạch chậm, nhất thiết phải dùng đường tiêm ngoại vi).

- Hai thể bệnh khác được phân biệt dựa vào thời gian xuất hiện của chúng:

+ Thể sớm, trước giờ thứ 48 sau đẻ, đặt ra việc tìm kiếm xem người mẹ đã có dùng một chất độc nào đó: kháng vitamin K, các muối salyxilic, các thuốc chống động kinh (thường thấy nhất là loại phối hợp phenobacbital và diphenylhydantoin);

+ Thể muộn, sau tuần đầu tiên, xẩy ra thường lệ trên các trẻ bú mẹ; trong thể này cần cho dùng liều cao hơn về vitamin K_1 (5mg);

+ Sự dự phòng có hiệu lực được thực hiện bằng việc cho dùng ở tất cả các trẻ sơ sinh, trong những giờ đầu sau đẻ, từ 1 đến 2mg/kg vitamin K, cho uống hoặc tiêm bắp.

1981-1990 Viện BVSKTE gặp 9 ca giảm tiểu cầu sơ sinh.

B. NHỮNG RỐI LOẠN ĐÔNG MÁU THỨ PHÁT CỦA CÁC BỆNH CHU SẢN NẶNG

1. Người ta nhận thấy những rối loạn này trong 2 trường hợp:

+ Các xâm phạm chu sản nặng: thiếu Oxy, nhiễm khuẩn, suy tuần hoàn cấp, tiêu huyết cấp, giảm thân nhiệt nặng;

+ Các tổn hại nặng ở gan: glactoza máu, viêm gan virus.

Biểu hiện lâm sàng của bệnh (không cố định) là một hội chứng chảy máu lan toả; chảy máu da - niêm mạc (ban xuất huyết), chảy máu đường tiêu hoá, đái ra máu, chảy máu kéo dài ở các nơi tiêm chọc, một trong các nguy cơ nặng là khả năng chảy máu trong sọ.

2. Về mặt sinh học, các rối loạn có khi có thể qui vào một khung cảnh được xác định: bệnh rối loạn đông máu do tiêu thụ hoặc suy tế bào gan (Bảng 18). Thông thường, các rối loạn tách rời nhau và không điển hình, và không có cơ chế cụ thể nào có thể được xác định.

3. Việc điều trị gồm hai mặt:

+ Điều trị nguyên nhân là chủ yếu: chống sốc, liệu pháp kháng sinh thích hợp, thay đổi chế độ ăn;

+ Điều trị triệu chứng khó khăn, thường hay cho truyền thay máu với máu tươi có heparin (với đậm độ 1,5mg/100ml): sự kéo dài các rối loạn đông máu trong nhiều ngày thường bắt buộc phải cho truyền máu lại

nhiều lần; còn việc dùng liệu pháp heparin chỉ được chỉ định trong trường hợp có tái phát các rối loạn đông máu, thể hiện một cách chắc chắn bệnh máu không đông do tiêu thụ (truyền liên tục với ống bơm một liều heparin được tính toán lúc khởi đầu trên cơ sở 4mg/kg/24 giờ, rồi sau đó thay đổi liều tuỳ theo tình hình xét nghiệm thời gian Howell, hay thời gian xephalin-kaolin, để duy trì tình trạng đông máu tổng quát của người bệnh giữa 2 đến 3 lần tương đương với tình hình ở người chứng).

Viện BVSKTE (1981 - 1990) thông báo có 117 ca xuất huyết do giảm prothrombin sơ sinh và chưa phân tích được là tiên phát hay thứ phát.

C. NHỮNG THIẾU HỤT BẨM SINH VỀ CÁC YẾU TỐ ĐÔNG MÁU

1. Những thiếu hụt về các yếu tố đông máu thường đã có mặt và có thể chẩn đoán được khi đứa trẻ đẻ ra, vì không có yếu tố đông máu nào qua được hàng rào rau thai. Tuy nhiên, việc phát hiện ra chúng trong thời kỳ sơ sinh lại hiếm, trừ trường hợp biết tiền sử gia đình, vì bệnh thường không có triệu chứng hoặc chỉ thể hiện bởi các bất thường nhỏ: cần đặc biệt nghĩ đến các bệnh này trước một trường hợp chảy máu kéo dài khi dây rốn rụng hay lúc cắt bao qui đầu.

2. Các trường hợp hay gặp nhất là các thiếu hụt bẩm sinh về yếu tố I và yếu tố XIII và chứng giảm tiểu cầu của Glanzman. Bệnh ưa chảy máu chỉ có các biểu hiện sớm sau đẻ trong khoảng 5% các trường hợp.

1981 - 1990, Viện BVSKTE công bố gặp 171 ca hemophili suy nhược tiểu cầu Glanzman 3 ca chiếm 14,4% các bệnh rối loạn về đông, cầm máu của viện.
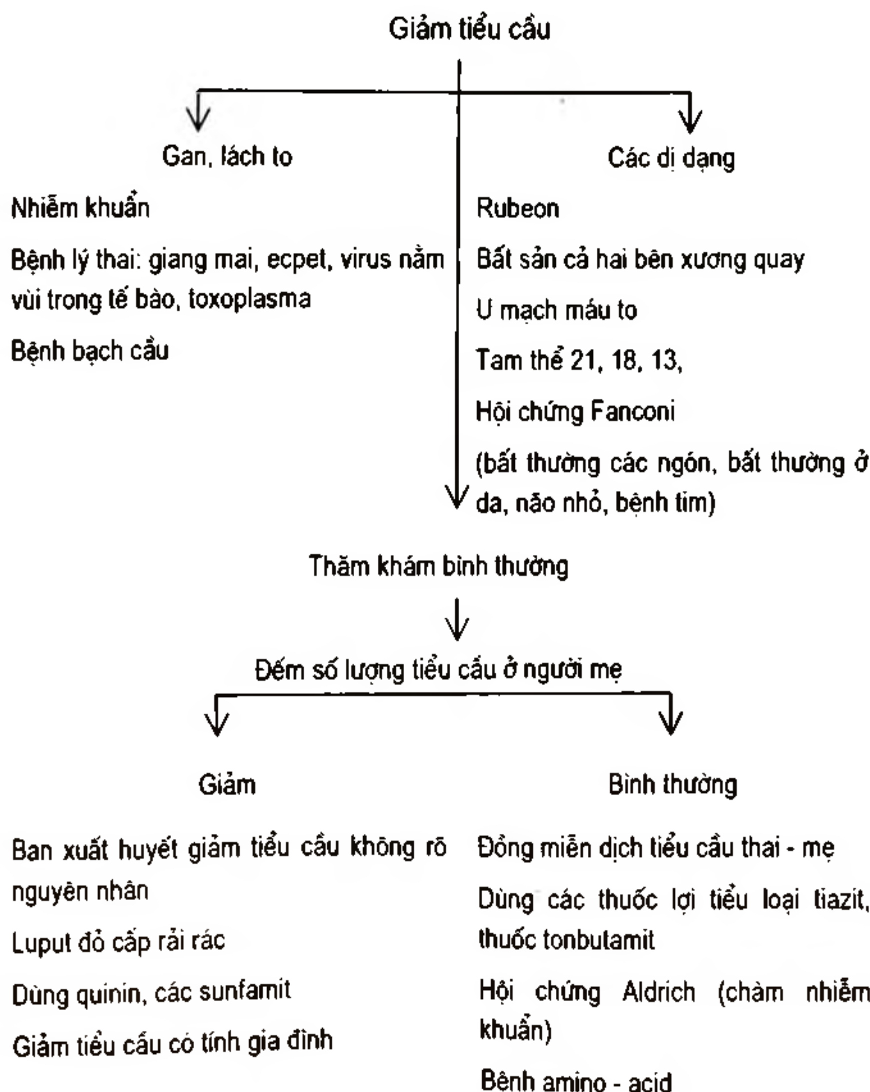
D. NHỮNG GIẢM TIỂU CẦU RIÊNG LẺ

Biểu hiện ra bằng các chảy máu ngoài da, loại các đốm xuất huyết hay các bầm máu. Ở trẻ sơ sinh, con số tiểu cầu ≤ 80.000/mm^3 là bệnh lý và đòi hỏi phải làm bảng thống kê đầy đủ về sự đông máu.

***Bảng 18**: Chẩn đoán sinh học hội chứng chảy máu mắc phải sớm sau đẻ*

Thử nghiệm	Bệnh chảy máu của sơ sinh	Bệnh rối loạn đông máu do tiêu thụ	Suy tế bào gan	Giảm tiểu cầu riêng lẻ
Thời gian máu chảy	bình thường	tăng	Bình thường	tăng
Biểu đồ đàn tinh máu đông	bình thường	hình thoi	Bình thường	hẹp, có giải song song
Số lượng tiểu cầu	bình thường	giảm	Bình thường	giảm
Yếu tố I	bình thường	giảm	bình thường hoặc giảm	bình thường
Yếu tố V	bình thường	giảm	bình thường hoặc giảm	bình thường
Yếu tố II, VII + X thời gian Quick	giảm	giảm	giảm	bình thường
PDF (sau giờ thứ 8 sau đẻ)	bình thường	tăng	Bình thường	bình thường
Các thử nghiệm quanh sự đông máu: etanol, protamin sunfat (sau ngày thứ 1)	âm tính	dương tính	âm tính	âm tính

Bảng 19: Chẩn đoán nguyên nhân chứng giảm tiểu cầu ở sơ sinh



Chứng giảm tiểu cầu bao giờ cũng làm cho người ta phải nghĩ đến một nhiễm khuẩn sớm sau đẻ, nhưng cũng có thể do nguyên nhân khác gây nên (Bảng 20).

Chứng giảm tiểu cầu nặng ($\leq$ 50.000/mm^3) phối hợp với các dấu hiệu chảy máu làm cho người ta phải nghĩ đến việc cho truyền thay máu với máu tươi (trên dụng cụ bôi silicon).

Thời gian 1981 - 1990, Viện BVSKTE thông báo gặp 537 ca giảm tiểu cầu mạn tính chiếm 35% bệnh rối loạn về cầm máu ở trẻ em tại viện, có 1,7% số ca này tử vong.

II. CHỨNG TĂNG HỒNG CẦU

Trong tuần đầu sau đẻ, bệnh được xác định khi thấy hemoglobin > 22g/100ml hematocrit > 65% (không có mọi sự mất nước).

1. Nhiều khi biểu hiện độc nhất là chứng đỏ tím, được thấy rõ hơn khi trẻ khóc, nhưng các dấu hiệu khác nặng hơn có thể xẩy ra: suy tim do tăng khối lượng tuần hoàn (các bệnh tim bẩm sinh gây xanh tím không bao giờ kèm theo chứng tăng hồng cầu tức thì); các huyết khối tĩnh mạch nhất là chứng huyết khối ở các tĩnh mạch thận do máu tăng độ quánh; giảm glucose máu thứ phát của hoạt động tiêu glucose của hồng cầu; tăng bilirubin máu do sự tiêu máu lớn; co giật, phù nề ngoại vi.

2. Các nguyên nhân chính gây bệnh là:

+ Nguyên nhân truyền máu sang thai: giữa các thai đôi, giữa mẹ và thai, giữa rau và thai trong trường hợp kẹp dây rốn muộn;

+ Nguyên nhân suy rau: thiểu dưỡng, thai già tháng nhiễm độc thai nghén;

+ Các bệnh nội tiết và chuyển hoá: quá sản thượng thận bẩm sinh, cường năng tuyến giáp sơ sinh, mẹ bị đái tháo đường;

+ Tam thể 21 và hội chứng Wideman-Beckwith;

+ Các chứng tăng hồng cầu có tính gia đình.

3. Cần xử trí khi hematocrit > 70%. Việc chích máu chỉ được coi là đúng trong trường hợp tăng khối lượng tuần hoàn chắc chắn. Trong các trường hợp khác, người ta có thể đưa hematocrit xuống 60% bằng cách truyền thay máu một phần, trao đổi máu của đưa trẻ với dịch anbumin pha loãng hay với huyết tương, khối lượng (tính bằng ml) để trao đổi tính theo công thức:

$$85\ \text{ml/kg} \times \frac{(\text{hematocrit nhận thấy} - 60\%)}{\text{hematocrit nhận thấy}}$$

III. Ứ MẬT Ở TRẺ SƠ SINH

(Viêm gan sớm sau đẻ, teo các đường dẫn mật ngoài gan)

Một vàng da ứ mật xẩy ra trong những tuần đầu sau đẻ đặt ra một vấn đề chủ yếu: đây là một tổn thương tế bào gan nội khoa, hay một bất thường ở đường dẫn mật ngoài gan cần phải được phẫu thuật ?

A. BỆNH CẢNH LÂM SÀNG

1. Trong một bệnh cảnh vàng da ở sơ sinh sớm và kéo dài, hay vàng da xuất hiện thứ phát, một yếu tố cho thấy đây là một ứ mật: sự mất màu của phân. Theo dõi cẩn thận hàng ngày sẽ biết được tính chất gián đoạn hay thường xuyên. Trường hợp nghi ngờ, cần xem phân lấy ra bằng khám hậu môn (để tránh nhầm phân bắt màu vì lẫn nước tiểu, loạinước tiểu màu sẫm).

Các dấu hiệu phối hợp với vàng da không luôn luôn có và hay thay đổi: trạng thái suy sụp toàn thân, các rối loạn tiêu hoá, các dấu hiệu chảy máu, các thay đổi trương lực hoặc tri giác.

2. Khi thăm khám bao giờ cũng thấy gan to: các tính chất của gan bệnh lý này được phân tích kỹ càng (chắc, có bờ rắn); việc đánh dấu vẽ lên da được làm liên tiếp để theo dõi sự tiến triển. Lách to hiếm thấy hơn (và có một giá trị nào đó để chẩn đoán là có viêm gan). Các tổn thương da do gãi vì ngứa là hãn hữu (và hướng về một teo các đường mật trong gan).

3. Bảng kiểm kê về tình hình gan thông thường cho các kết quả ít đặc hiệu:

+ Sự ứ mật rõ ràng: tăng bilirubin máu tác động chủ yếu đến phần bilirubin kết hợp; tăng các photphatase kiềm, các lipid và cholesterol toàn phần;

+ Tình trạng tiêu huỷ tế bào không thấy có hoặc chỉ vừa phải: sự tăng các transamilase (ít khi xẩy ra) là một yếu tố hướng về chẩn đoán một bệnh của thai;

+ Suy tế bào gan không luôn luôn có và thay đổi: giảm protid máu, các rối loạn đông máu (cần được nghiên cứu sau khi cho vitamin K_1 qua đường ruột).

B. ĐIỀU TRA NGUYÊN NHÂN

Đôi khi người ta có thể liên kết được hiện tượng ứ mật với một bệnh nhất định do làm một thống kê có hệ thống:

- Bệnh của thai: giang mai, bệnh hạt vùi cự bào, rubeon, bệnh toxoplasma;

- Tiểu huyết ở sơ sinh với ứ mật (hội chứng mật đặc): tương kỵ giữa mẹ và thai hay bệnh thuộc thể tạng;

- Bệnh chuyển hoá: thiếu hụt anpha 1-antitrypsin, bệnh nhầy nhớt, galactose máu, bệnh Niemann - Pick;

- Nhiễm khuẩn tiết niệu;

- Viêm gan virut có kháng nguyên Australia (HBsAg); sự lây bệnh hầu hết là trong hoặc sau đẻ (việc truyền qua rau được bàn cãi nhưng có lẽ đúng; không thấy có sự truyền sang sữa mẹ); khi bệnh biểu hiện một cách cấp tính, sự khởi đầu vào tuần 6 – 12 (khả năng viêm gan ở sơ sinh sớm được bàn cãi): việc tìm kiếm các kháng nguyên Ag và HBsAe cần được làm có hệ thống ở đứa trẻ và người mẹ (viêm gan thai nghén thường không có vàng da; người mẹ có thể còn hay không còn mang HBsAg).

Trong khoảng 3/4 các trường hợp, việc điều tra đầu tiên này là âm tính, và vấn đề đặt ra là giải quyết xem đây là bệnh "viêm gan sớm sau đẻ" hay teo các đường mật ngoài gan (mà các báo cáo thực ra còn bàn cãi).

- Hướng về chẩn đoán có chướng ngại ở các đường mật ở ngoài gan khi thấy:

+ Trọng lượng khi đẻ ra bình thường;

+ Phân mất màu hoàn toàn và thường xuyên trong 10 ngày đến 15 ngày, mặc dù có điều trị lợi mật;

+ Gan to và chắc;

+ Vàng da xẩy ra sớm (trung bình vào ngày thứ 11). Khi các dấu hiệu trên tìm thấy có tính chất phù hợp nhau, thì nên đặt việc mổ thăm dò vùng bụng, để xác định vật chướng ngại và tiến hành nối thông mật - tiêu hoá hay một phẫu thuật loại Kasai (gan - tĩnh mạch chủ - ruột).

- Nếu không có các dấu hiệu trên thì chọc sinh thiết gan là cần thiết:

+ Khi nó gợi ý có một chướng ngại sẽ dẫn tới việc tiến hành phẫu thuật (yếu tố mô học quan trọng nhất là sự có mặt của các vi thể mật ứ trong các ống gian thuỳ, nhưng yếu tố này lại không luôn có);

+ Ngoài ra nó còn có thể cho phép chẩn đoán nguyên nhân của bệnh: bệnh vùi cự bào, bệnh nhầy nhớt, giang mai, bệnh Niemann-Pick, bệnh thiếu anpha 1-antitrypsin.

- Trong trường hợp không có chướng ngại trên các đường dẫn mật ngoài gan thì việc điều trị triệu chứng ứ mật gồm:

Cung cấp các chất lipid dưới dạng các triglyxerit có chuỗi trung bình (liprocyl, 2g/kg/ngày); tiêm bắp các vitamin tan trong mỡ A, D, E, K; cho dùng cholestyramin (4 –16g/24 giờ). Khi phải can thiệp phẫu thuật, việc mở thông ống mật chủ để dẫn lưu cần được bàn đến.

Dù là một viêm gan sớm sau đẻ hay một teo các đường dẫn mật ngoài gan, thì tiên lượng bệnh còn nặng (các viêm gan tiến triển đến xơ gan, các giai đoạn nhiễm khuẩn liên tiếp dẫn đến teo đường dẫn mật).

Trong giai đoạn 1981 - 1990, Viện BVSKTE thông báo nguyên nhân dẫn đến ứ mật do niễm trùng gan mật: 321 ca, tắc mật bẩm sinh 294 ca, cả hai nguyên nhân này chiếm 46,4% các bệnh gan mật ở Viện.

Cũng tại Viện BVSKTE, Khoa Ngoại thông báo (1981 – 1990) mổ 13 ca teo mật bẩm sinh, giai đoạn sau 1997 – 2002 số lượng mổ đã tăng lên đáng kể và kết quả tốt hơn.

Mổ 13 ca hoại tử ống mật chủ dẫn đến viêm phúc mạc và chảy máu đường mật.

VI. NHỮNG TƯƠNG KỴ GIỮA MẸ VÀ THAI

A. TƯƠNG KỴ Rh KHÁNG D

1. Sự miễn dịch ở người phụ nữ Rh âm tính (dd) là kết quả sự thâm nhập vào trong cơ thể người này các hồng cầu Rh dương tính (dD hay DD). Thai nghén là hoàn cảnh thường thấy (nhưng không tuyệt đối: truyền máu tương kỵ, liệu pháp máu) của sự thâm nhập này; 0,1ml máu thai chuyển sang là đủ: thấy xẩy ra trong 1-% các cuộc thai nghén. Yếu tố lạ lọt vào làm cho cơ thể người mẹ sản xuất ra các kháng thể kháng D (IgG). Những kháng thể này có thể vượt qua ra kể từ tuần thứ 20: các hồng cầu của thai có Rh dương tính (nghĩa là mang các kháng nguyên D trên màng của chúng), sẽ bị các kháng thể tiêu huỷ.

2. Trong thời gian thai nghén, song song với việc đánh giá sự phát triển, sự trưởng thành và sức sống của thai, việc theo dõi cần chú ý đến mức độ sự tiêu huyết: có 3 yếu tố cho phép đánh giá điểm này:

+ Các tiền sử: tổn thương là hiếm, nhưng có thể xẩy ra ở ngay kỳ thai nghén đầu tiên; mức độ nặng hơn thường thấy nhưng không luôn có ở các lần thai nghén sau;

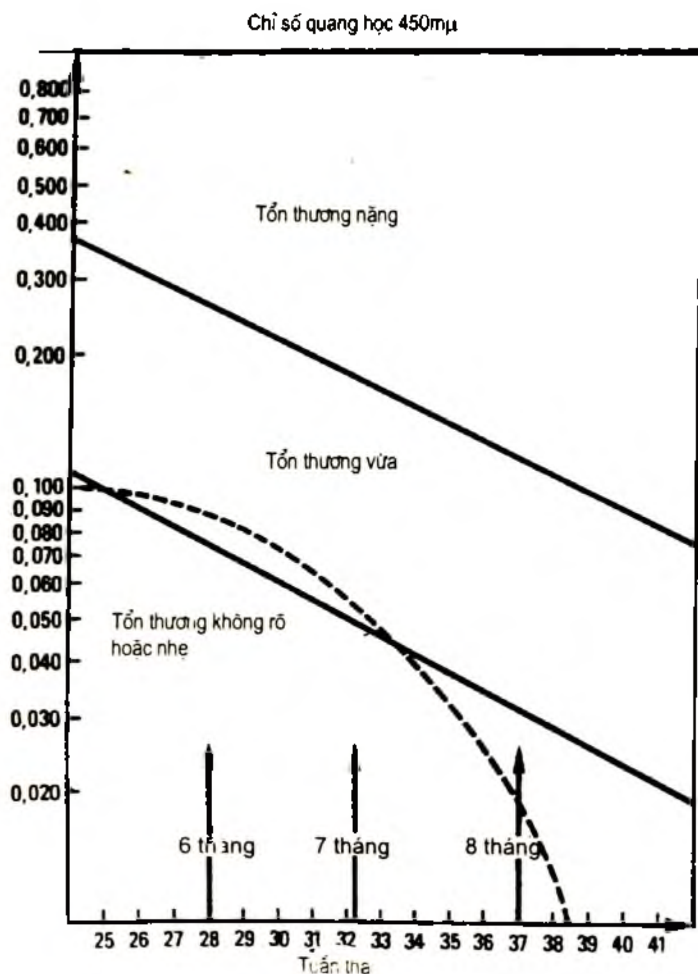
+ Việc định lượng các ngưng kết tố làm đi làm lại ở người mẹ, khoảng một tháng một lần (theo dõi sự tiến triển cần thiết ở lần mắc phải đầu tiên): không có nguy cơ quan trọng cho tới hiệu giá 1/32, nguy cơ cao bắt đầu từ hiệu giá 1/64, đòi hỏi phải chọc thăm dò ối.

+ Định lượng bilirubin nước ối qua chọc thăm dò ối theo thường lệ được tiến hành ở thai 7 tháng rưỡi (có khi làm lúc thai 6 tháng trong các thể nặng hơn): việc sử dụng biểu đồ Liley cho phép đánh giá mức độ nặng nhẹ của tổn thương (H.8a).

Thái độ xử trí được phác hoạ như sau:

+ Nếu tổn thương vừa phải, người ta để cho cuộc thai nghén tiếp tục tiến triển;

+ Trong trường hợp tổn thương nặng: cuộc đẻ được tạo nên thai nghén đủ tháng ; truyền máu trong tử cung (từ tháng thứ 6 trở đi) được khởi đầu nếu còn ở xa ngày đủ tháng, rồi một khi sự trưởng thành của thai đã đủ, thai sẽ được lấy ra qua mổ lấy thai.



Hình 8a. Biểu đồ Liley.... : bilirubin nước ối bình thường

3. Khi đứa trẻ đẻ ra, trong các thể vừa phải, bệnh cảnh là một vàng da hoặc một thiếu máu sớm: người ta lấy máu ở dây rốn để xác định nhóm máu, làm thử nghiệm Coombs trực tiếp, định lượng bilirubin máu toàn phần và đếm công thức máu. Các yếu tố này cho phép đặt vấn đề chỉ định truyền máu sớm (bilirubin ở dây rốn > 30mg/lít hoặc hemoglobin >13g/100ml). Sau đó, một ngày 2 lần phải định lượng bilirubin máu để theo dõi.

4. Các thể nặng có bệnh cảnh cổ điển của một phù thai - rau. Việc chẩn đoán bệnh là hiển nhiên:

+ Tích nước và muối rất lớn: cổ trướng, phù ngoại biên; bánh rau màu thịt ướp sẫm ;

+ Kết hợp vàng da tăng lên nhanh chóng và tình trạng thiếu máu có hay không kèm theo các dấu hiệu chảy máu;

+ Gan, lách to thường là rất quan trọng.

Đây là một cấp cứu sơ sinh đòi hỏi có mặt tại chỗ một nhóm cấp cứu thành thạo, tiến hành một cách ít nhiều đồng thời các động tác cần thiết;

+ Cho tiến hành thông khí nhân tạo nhất loạt, thường cho phụ thêm việc để một áp lực dương tính còn lại ở thì thở ra;

+ Truyền thay máu tức thời;

+ Sửa lại tình trạng nhiễm toan chuyển hoá, bao giờ cũng quan trọng;

+ Kích thích sự bài niệu bằng furosemit;

+ Lấy nước cổ trướng hay nước ở màng phổi đi nếu có;

+ Làm thăng bằng cẩn thận huyết tương với việc tiếp glucose và calci;

+ Song song với việc sưởi ấm đứa trẻ. Sau đó đứa trẻ bao giờ cũng phải được chuyển đến một khoa hồi sức sơ sinh.

5. Việc điều trị dự phòng là bắt buộc: cho dùng gama - globulin kháng D trong khoảng thời gian 72 giờ sau mọi trường hợp có điều kiện thuận lợi (đẻ, sẩy, khâu vòng cổ tử cung, chọc thăm dò ối), ở một phụ nữ Rh âm tính chưa được miễn dịch. Liều chuẩn dùng đường tiêm bắp hay tĩnh mạch là 85 microgam (một ống). Cần phải kiểm tra trong những ngày tiếp sau xem thử nghiệm Coombs gián tiếp có trở nên dương tính hay không, biểu hiện sự thừa chất kháng D, nếu không thì phải cho tiêm một lần nữa.

1981 - 1990 Viện BVSKTE công bố 5 ca có bất đồng Rh dẫn đến tan máu nặng nề 2/5 trẻ sơ sinh này đã tử vong.

B TƯƠNG KỴ TRONG NHÓM ABO

- Các kháng nguyên A và B lan tràn trong thiên nhiên: ngược lại với trường hợp trên , người mẹ có rất nhiều khả năng bị miễn dịch (và không chỉ do thai mang đến), và không có bất cứ dự phòng nào. Hơn nữa, các kháng nguyên này tương đối không thật trưởng thành về mặt gây miễn dịch, cho phép hiểu được tính chất ít nặng hơn của các tai biến thường gặp, nhưng cũng gây nên những khó khăn lớn hơn cho việc xác định chẩn đoán dứt khoát, kể cả trong máu con lẫn máu mẹ.

- Trong các thực hành thông thường, tương kỵ giữa thai mẹ trong nhóm ABO biểu hiện ra bằng một vàng da sơ sinh kết hợp với một thiếu máu vừa phải trên một trẻ A (hayB) mà mẹ là O. Cách điều trị không có gì khác so với việc điều trị triệu chứng trong các loại vàng da. Trong trường hợp này việc tôn trọng tỷ mỉ các quy định về truyền máu cho trẻ sơ sinh là đặc biệt quan trọng.

Viện BVSKTE (1981 –1990) nêu gặp 86 ca tương kỵ trong nhóm máu ABO, 14 ca trong số này đã bị tử vong.

C. CÁC LOẠI TƯƠNG KỴ KHÁC GIỮA THAI VÀ MẸ

Các trường hợp này ít xẩy ra hơn nhiều, và chủ yếu là các tương kỵ Rh, c, E , và tương kỵ Kell. Việc chẩn đoán bệnh trước khi đẻ chỉ có thể làm được bằng việc tìm kiếm có hệ thống ngưng kết tố không thường xuyên ở các phụ nữ có thai, mà trước đây được truyền máu. Ở các trẻ sơ sinh, bệnh cảnh thuộc loại một vàng da sơ sinh sớm: trước một vàng da xảy ra trước giờ thứ 12 sau đẻ, theo nguyên tắc cần cho trẻ làm thử nghiệm Coombs trực tiếp, ngay cả khi các nhóm trong các lọ đựng máu là cần thiết trong trường hợp truyền máu, hay truyền thay máu. Không có khả năng có bất cứ trị liệu dự phòng nào cho các lần thai nghén sau.

1981 – 1990 Viện BVSKTE công bố gặp 100 ca tan máu mà nguyên nhân có thể là do tự miễn, bên cạnh đó là 125 ca tan máu được coi là chưa xác định nguyên nhân!

Chương IX

BỆNH HỌC NGOẠI KHOA

I. NHỮNG BẤT THƯỜNG Ở RỐN VÀ Ở THÀNH BỤNG TRƯỚC

A. CÁC DỊ DẠNG Ở RỐN

Thoát vị dây rốn, thường gặp là do một sự thiếu thu teo của dây rốn. Với kích thước thay đổi (1 – 5cm), chỗ thoát vị được che phủ bởi da và mô dưới da. Được phát hiện lúc đẻ ra, thoát vị có thể đạt tới kích thước tối đa ở cuối tháng đầu. Phần đông các thoát vị dây rốn kích thước nhỏ sẽ mất đi, không cần điều trị (việc băng lại là vô ích và nguy hiểm). Phẫu thuật được chỉ định đối với các loại to hơn và sau năm thứ 4. Sự tắc nghẽn sau đó là rất hiếm.

Sự tồn tại toàn phần của ống noãn hoàng, được chẩn đoán dễ dàng trước một dây rốn to, nhìn qua chỗ đầu của nó thấy một chỗ sưng đỏ sẫm, bóng, nhanh chóng vỡ ra ngoài dưới dạng một gờ nhầy, đánh dấu bờ ổ rò ruột – rốn. Chẩn đoán khó hơn trước một nụ rốn rỉ nước: đây là một u hạt viêm nhiễm đơn giản, nếu thấy tái phát sau khi được chấm nitrat thì cần phải tìm kiếm xem có một rò nhỏ nào không (ống noãn hoàng hay rò ống niệu – rốn). Cách điều trị là phẫu thuật.

Động mạch rốn độc nhất, loại bất thường tương đối hay gặp (0,45% đến 0,9% các cuộc đẻ) cần phải tìm kiếm qua việc thăm khám có hệ thống dây rốn. Tật này có thể gây nên sự chậm phát triển trong tử cung. Trong 20 – 40% các trường hợp, nó kết hợp với các dị dạng có thể phát triển đến tất cả các phủ tạng (nhất là thận): điều này giải nghĩa tỷ lệ chết cao của dị dạng (14 – 30% các trường hợp).

B. NHỮNG KHUYẾT TẬT BẨM SINH Ở THÀNH BỤNG TRƯỚC

Chúng nằm trong phạm vi các dị dạng thoát tạng: ở tầng trên (tật xương ức chẽ đôi, tim lạc chỗ: rất hiếm); ở tầng giữa (thoát vị rốn: 1/6000 các cuộc đẻ, thoát vị tạng bụng: 1/20.000 cuộc đẻ); tầng dưới (lộn bàng quang: 1/30.000 cuộc đẻ; lộn ở nhớp: 1/60.000 cuộc đẻ).

1. Thoát vị rốn (hình 9a) là một khối không có cuống, hình bán cầu, có thể tích khác nhau (bằng quả quít cho đến quả dưa), được bọc bởi một thành thấu sáng, cho phép nhận biết và phân định dễ dàng các tạng nằm trong túi đó. Dây rốn bình thường được dính vào sườn dưới của túi. Như vậy, việc chẩn đoán thường là dễ dàng, nhưng cũng cần phải coi chừng trường hợp một dây rốn có gốc quá to, có thể liên quan đến một thoát vị trong dây rốn (do đó, nguyên tắc là chỉ buộc dây rốn ở cách 1,5cm chỗ nó dính vào da, để tránh làm nghẽn ruột). Những dị dạng tiêu hoá được phối hợp trong 1/3 các trường hợp (mạc treo ruột chung túi thừa Meckel, hẹp tịt); việc tìm kiếm tật

lưỡi to và chứng khổng lồ cần làm có hệ thống (hội chứng Wiedemann - Becwith).

Do những nguy cơ bị vỡ và nhiễm khuẩn, đưa trẻ cần được chuyển sang ngay một trung tâm nội – ngoại khoa của sơ sinh, sau khi đặt một ống thông dạ dày và túi thoát vị được bọc vào một chiếc khăn vô khuẩn khô và nóng. Việc điều trị lý tưởng là đẩy túi đó trở lại ổ bụng và đóng hẳn bụng lại một thì, kỹ thuật này có thể thực hiện được trong các thể nhẹ và không làm được trong các thể nặng hơn, vì lý do gây chèn ép cơ hoành và tĩnh mạch chủ: người ta thực hiện việc đóng lại lớp da đơn thuần, rồi nhiều năm sau mới đóng lớp cơ. Trong một số trường hợp quá khó khăn, người ta hy vọng có thể biểu mô hoá tự nhiên túi thoát vị bằng cách bôi quét thuốc đỏ hay betadin, đó là một kỹ thuật đơn giản nhưng theo dõi khó khăn (nguy cơ vỡ, nhiễm khuẩn hoặc nhiễm độc vì thuốc): tiên lượng trong các trường hợp này còn là rất nặng.



Hình 9a. Thoát vị rốn

2. Thoát vị tạng bụng (hình 9b) là một khuyết tật ở thành bụng gần rốn, hầu hết thuộc bên phải, thể tích nhỏ, các dây rốn bình thường bởi một vùng da lành. Các tạng thoát ra là trần trụi: các quai ruột rất giãn, với lớp thành dày lên, phù nề, đỏ sẫm, được bao phủ bởi một màng màu vàng - xanh. Việc cấp cứu, các biện pháp dự phòng và các điều kiện vận chuyển cũng tương tự như trong trường hợp thoát vị rốn. Phẫu thuật để đưa ruột trở lại ổ bụng được thực hiện làm một thì hay hai thì. Nhưng khó khăn thuộc điều trị là do sự hồi phục lưu thông tiêu hoá thường chậm chạp (một hoặc nhiều tuần) và có nguy cơ nhiễm khuẩn. Tiên lượng nặng, được cải thiện đều đặn từ khi sử dụng các phương pháp nuôi dưỡng ngoài đường ruột, rồi đến nuôi dưỡng qua đường ruột liên tục.



Hình 9b. Thoát vị tạng bụng

3. Lộn bàng quang là một dị dạng phức tạp, do hoàn toàn không có sự hợp nhất các yếu tố trung bì bên: da, cân, khớp mu, mặt trước bàng quang, củ sinh dục. Chỗ chẻ đôi phía trước được lấp bởi mặt sau bàng quang màu đỏ, nhô ra, có những nụ, rỉ liên tục nước tiểu. Ở trẻ trai, thường hay bị tật này nhiều hơn (giới tính: 6/1), người ta thấy phối hợp thêm tật lỗ đái lệch trên và tinh hoàn ẩn ở cả hai bên. Sự trầm trọng của bệnh là do việc điều trị phẫu thuật hết sức khó khăn. Trong một nghiên cứu tại Viện Nhi (1996 - 2000) gặp 9 ca bàng quang lộn ngoài, chiếm 0,80% DTTTN của nghiên cứu.

4. Bất sản của hệ thống cơ hoành bụng hội chứng Prune Belly) gặp chủ yếu ở trẻ trai. Chẩn đoán dựa vào tam chứng:

+ Bất sản của các cơ thành bụng (thành bụng nhẽo, nhăn nheo, rất đặc biệt);

+ Các bất thường của hệ thận – tiết niệu, thường phối hợp với ứ nước ở niệu quản – thận và loạn sản thận;

+ Tinh hoàn ẩn ở cả hai bên (90%) các trường hợp.

Tiên lượng chủ yếu phụ thuộc vào hai nguy cơ là suy thận và suy hô hấp. Các dị dạng phối hợp là thường thấy. 50% các trẻ chết trước 2 tuổi. Bệnh sinh không rõ.

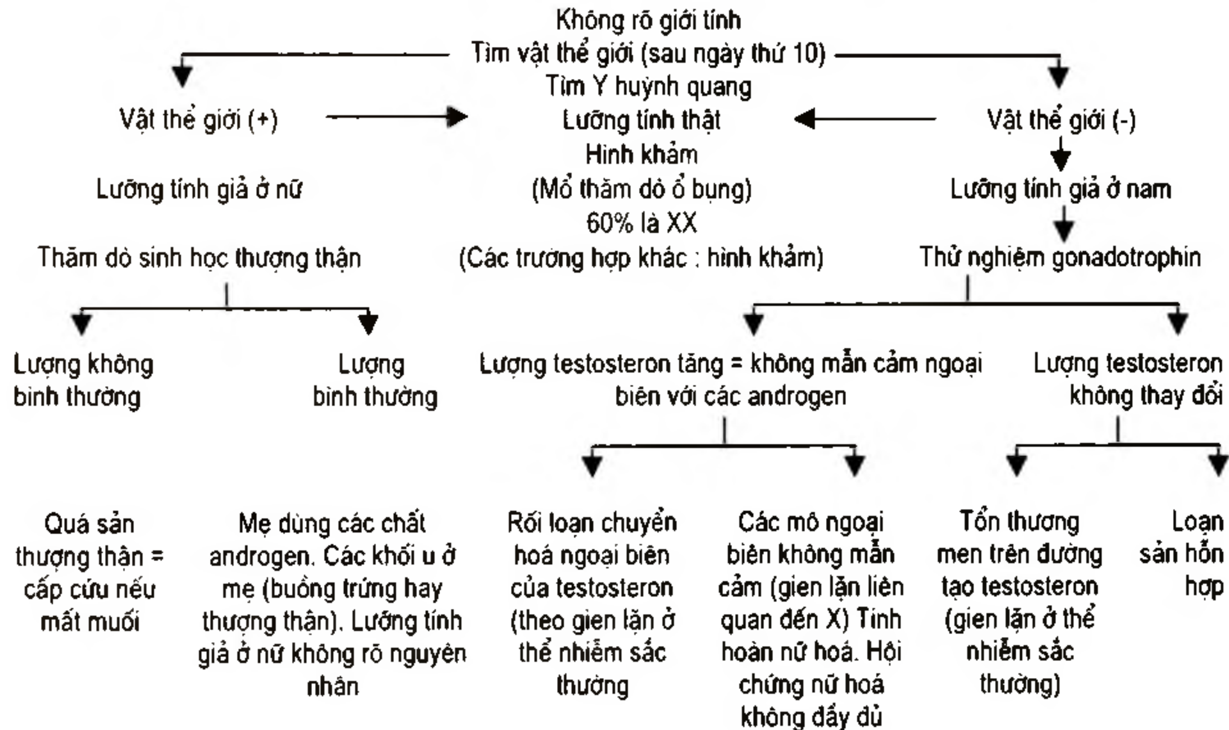
1981 – 1990 Viện BVSKTE, thông báo gặp 108 ca tinh hoàn ẩn, chiếm 4,95% bệnh rối loạn NT-CH-DT.

II. BỘ SINH DỤC NGOÀI KHÔNG PHÂN RÕ GIỚI TÍNH

1. Tính chất cấp cứu của một số hoàn cảnh (quá sản thượng thận bẩm sinh với sự mất muối), tầm quan trọng của việc định hướng sớm và đúng đắn về thái độ sinh dục sẽ giải nghĩa sự cần thiết phải thăm khám cẩn thận bộ phận sinh dục ngoài của mọi trẻ sơ sinh. Mọi sự không rõ ràng ở nơi này đặt ra vấn đề của một chứng lưỡng tính giả trên nữ (theo định nghĩa thấy có các tuyến sinh dục nữ), hoặc lưỡng tính giả trên nam (theo định nghĩa thấy có các tuyến sinh dục nam).

Tất cả các thể lâm sàng trung gian được thấy, từ dạng có lẽ thuộc nam với một tật lỗ đái lệch thấp và bìu không có tinh hoàn ở trong, cho đến dạng có lẽ thuộc nữ với một âm vật phì đại (kích thước bình thường khi đẻ ra: khoảng 4mm) kết hợp với sự tắc ở phía sau của âm hộ.

Bảng 20: *Thăm dò trường hợp không phân rõ giới tính ở sơ sinh*



2. Tất cả các hoàn cảnh đó, có thể bao gồm cả các thể riêng lẻ tinh hoàn ẩn và lỗ đái lệch thấp, cần được nghiên cứu tìm nguyên nhân theo ba thì:

+ Hỏi bệnh: các tiền sử gia đình (các trường hợp mắc tật không rõ giới tính khác, chết đột ngột ở tuổi thơ ấu thứ nhất), việc sử dụng các liệu pháp hormon trong quý I của thai nghén, tình trạng nam hoá ở người mẹ;

+ Thăm khám lâm sàng: sờ nắn tìm tuyến sinh dục ở lỗ bẹn (hướng nhiều đến lưỡng tính giả trên nam), tìm kiếm sự nhiễm sắc tố ở bộ sinh dục ngoài (quá sản thượng thận), nhận thấy có tử cung qua thăm khám hậu môn (thấy các tạng thuộc các ống Muller ở một trẻ có vật thể giới âm tính sẽ hướng về chứng loạn sản tuyến sinh dục hỗn hợp).

+ Làm các thăm dò bổ sung (Bảng 21): tìm kiếm vật thể giới sau ngày thứ 10 sau đẻ (âm tính nếu tiểu vật Barr chỉ thấy dưới 2% các tế bào, dương tính nếu trên 20%, một hình khảm được nghi ngờ với các con số trung gian); tìm kiếm thể nhiễm sắc Y bằng phương pháp huỳnh qang (phiến đồ trên kính); nhiễm sắc đồ, định lượng các hormon lưu hành (ACTH, coctisol, 17 OHP, DHEA, testosteron, ostradiol); trong thời gian sau, việc chụp Xquang hệ sinh dục và mổ thăm dò bụng (trừ trường hợp quá sản thượng thận) là cần thiết để xác định tình trạng của bộ sinh dục ngoài, và sinh thiết các tuyến sinh dục; trong khuôn khổ các lưỡng tính giả trên nam, có thể nghiên cứu các chất cảm thụ với androgen.

3. Cần giải quyết hai vấn đề chính

+ Ở giai đoạn gần: phát hiện hội chứng mất muối, cấp cứu độc nhất của các loại không phân rõ giới tính trên;

+ Ở tương lai xa: chọn giới tính để nuôi dạy trẻ. Sau khi được phép của chính quyền, có thể nhất thời chưa phải khai báo về giới tính (hạn theo luật: 3 ngày). Việc chọn giới tính nhiều khi khó khăn (trừ đối với lưỡng tính giả kiểu nữ mà việc nuôi dạy là theo giới nữ): việc này cần làm sớm, trước năm thứ 3.

Viện BVSKTE đã công bố 15 ca không rõ giới tính (1981 - 1990) mà thời kỳ đó được gọi là "ái nam ái nữ".

III. NHỮNG DỊ DẠNG Ở BÀN CHÂN

1. Bàn chân ngựa vẹo vào thường là hậu quả của một tư thế sai trong tử cung, bản thân có thể bị gây ra do một thiếu hụt thần kinh ở các chi dưới. Có khả năng là bệnh gia đình; dị dạng nhiều khi ở cả hai bên, có khi không đối xứng.

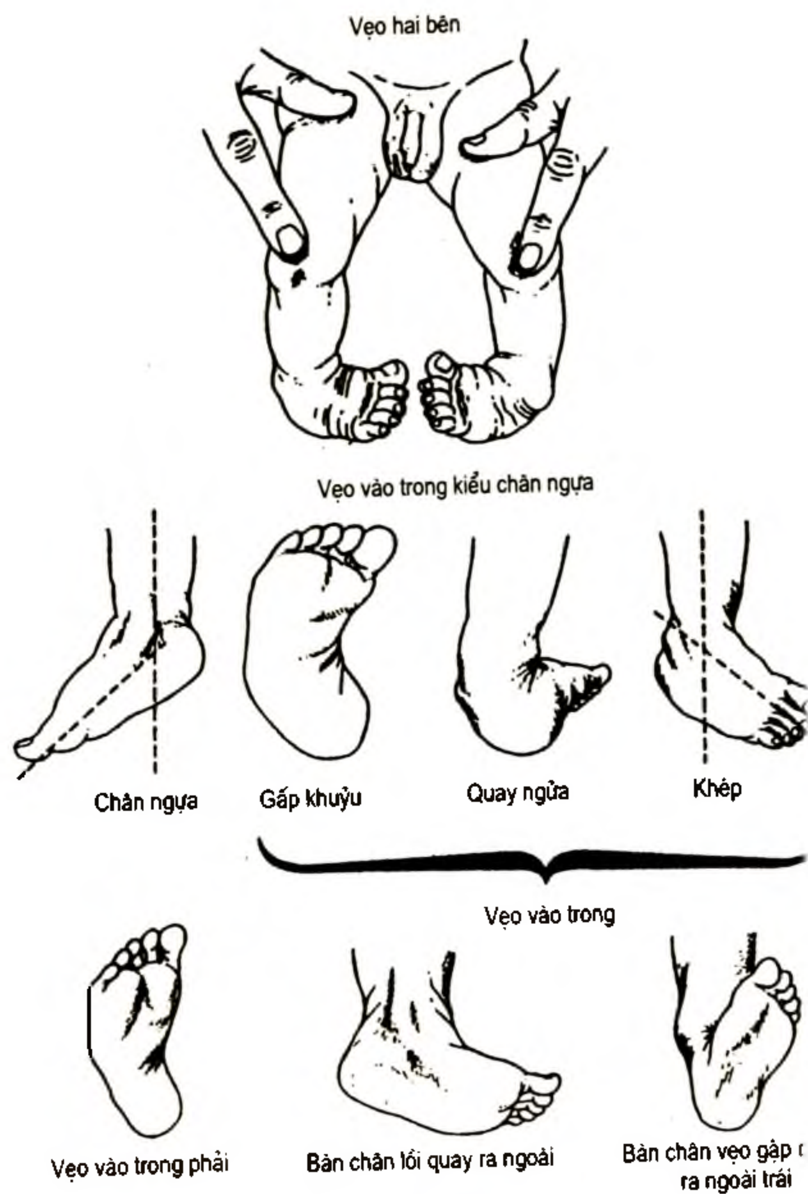
Phối hợp ở mức độ khác nhau; 4 loại dị dạng (hình 9c): bàn chân ngựa và sự vẹo vào, mà bản thân nó là tổng số của 3 biến dạng: sự gập vào trong của trục dọc bàn chân, sự ngửa (các gan bàn chân nhìn vào nhau) và sự khép của trục trước sau của bàn chân. Các dị dạng trên không nắn lại được khi thực hiện việc cử động chủ động hay thụ động. Sự thiếu hụt vận động tác động lên khả năng dạng và gấp mu bàn chân. Khi thấy loại bàn chân dị dạng như vậy, đòi hỏi phải tìm kiếm xem có sự thiếu

hụt thần kinh trung ương và các dị dạng thân thể nhiều khi phối hợp. Việc điều trị (dùng các nẹp Denys Brown và liệu pháp vận động ngày 2 lần) cần được giao ngay cho một thầy thuốc chỉnh hình, vì đây là một dị dạng nặng.

2. Bàn chân vẹo gót là trường hợp có sự gập quá mức làm cho mu bàn chân hướng chạm mặt trước của cẳng chân. Thông thường nhất, sự biến dạng là đơn giản: vẹo gót trực tiếp, sẽ khỏi trong vài tuần bằng việc thao tác vận động. Ngược lại, khi gan bàn chân nhìn về phía ngoài là loại bàn chân vẹo gót ra; việc điều trị cần phải làm sớm và tích cực: các nẹp bằng chất dẻo và thao tác vận động trong 2 tháng. Việc theo dõi cần được giao cho một thầy thuốc chỉnh hình.

3. Xương bàn chân vẹo vào trong thể hiện một sự gập góc vào trong của phần trước bàn chân so với phần sau bàn chân, khi nhìn bàn chân từ mặt gan chân. Có khi dị dạng ở cả hai bên. Đây là sự gãy bờ trong, nhìn thấy dễ dàng để cho phép chẩn đoán. Điều trị trong thì đầu cần tiến hành ngay khi mới đẻ ra: đặt nẹp chất dẻo tại chỗ khớp vào bàn chân trẻ, và người mẹ vận động bàn chân cho con nhiều lần hàng ngày (kích thích các cơ dạng của phần trước bàn chân bằng cách cọ xát với một bàn chải đánh răng).

Tất cả các loại bất thường ở chi dưới, dù là nhẹ, đòi hỏi cho chụp Xquang khung chậu ở tuổi 3 tháng rưỡi, vì một loạn sản khớp háng thường thấy có phối hợp.



Hình 9c. Những dị dạng chính ở bàn chân

IV. TẬT NỨT ĐỐT SỐNG

1. Chúng có đặc điểm là không có sự khép ống tuỷ ở phía sau. Mức độ thay đổi của các tổn thương làm cho cần phải phân biệt:

+ Các thể bí ẩn (thu hẹp ở trục xương sống);

+ Các thể mở ra ngoài (không có sự khép tuỷ màng não), chỉ riêng thuộc trẻ sơ sinh: các thoát vị màng não tuỷ và thoát vị tuỷ – màng não tuỷ.

Các thoát vị màng não tuỷ là các khối u nang gồm độc nhất các màng não tuỷ được che phủ bởi da, chỉ ở chính giữa, trong đa số các trường hợp vị trí của chúng là ở vùng thắt lưng – cùng; chúng thường đơn độc, không có dấu hiệu thần kinh.

Các thoát vị tuỷ – màng não tuỷ (tỉ lệ gặp 1/1000 các cuộc đẻ) là các khối u màu hơi đỏ, được che phủ bởi một màng mỏng, mịn, đó là bản thần kinh; có phụ thêm các dấu hiệu thiếu hụt:

+ Liệt nhẽo các chi dưới, mức độ càng nặng nếu tổn thương càng ở cao;

+ Các cơ vòng hậu môn và bàng quang bị tổn hại, mức độ càng nặng nếu tổn thương càng ở thấp.

+ Có sự phối hợp của một não úng thuỷ trong 90% các trường hợp.

2. Việc điều trị là khó khăn và kéo dài:

+ Đóng kín cấp cứu lại phần da bị thiếu;

+ Mổ dẫn lưu sớm não úng thuỷ;

+ Điều trị chỉnh hình và tiết niệu. Tiên lượng cần dè dặt.

V. NHỮNG KHỐI U CÙNG - CỤT

1. Đây là những u quái ít gặp, thường thường ở trẻ gái (7 đến 8/10) **phát hiện thấy ngay khi đẻ ra trong một nửa các trường hợp. Hai hoàn cảnh chẩn đoán có thể xẩy ra:**

+ Khối u ở gần giữa mông, một bên, kích thước thay đổi, đẩy lỗ hậu môn ra trước, sờ thấy chắc, có khi mõm (một khối u ở mông không bao giờ được chọc thăm dò);

+ Lỗ hậu môn bị đẩy ra trước (bởi một khối u ở giữa không lộ ra ngoài).

Trong cả hai trường hợp, thăm khám trực tràng sẽ xác định nguyên uỷ ở cùng - cụt. Chụp Xquang nghiêng khung chậu, bơm chất cản quang vào trực tràng, và Xquang tiết niệu tĩnh mạch là cần thiết để đánh giá phạm vi của khối u và tác động của nó lên đường tiết niệu.

2. Điều trị bằng phẫu thuật: các tái phát tại chỗ có thể xẩy ra (5 – 10%), cũng như sự thoái hoá thành ác tính (nguy cơ tăng lên theo tuổi), tiên lượng là tốt trước tuổi tháng thứ 4.

Thời kỳ 1981 – 1990 Viện BVSKTE thông báo mổ 26 ca chiếm 7,0% các khối u bụng tiểu khung.

VI. NHỮNG KHE MÔI – MŨI VÀ VÒM MIỆNG

Các dị dạng này thường gặp (1/1000 cuộc đẻ), có tính chất gia đình trong 25% các trường hợp. Tuỳ theo vị trí và bề rộng của sự thiếu hụt, chúng được chia ra làm 3 nhóm:

1. Các khe môi và môi - mũi (sứt môi): vấn đề là thuộc thẩm mỹ;

2. Các khe hầu và hầu – vòm (khe vòm miệng): triệu chứng học và tiên lượng dị dạng là thuộc chức năng, trước mắt là việc ăn uống, sau này là vấn đề phát âm.

3. Các khe toàn phần (liên quan đến môi, nền mũi và hàm trên) ở một bên hay cả hai bên (mõm sói): việc điều trị là phức tạp, thuộc ngoại khoa, chỉnh hình hàm mặt, phát âm và tai mũi họng (hay gặp viêm tai); việc cho đi khám chuyên khoa sớm là cần thiết (trước ngày thứ 5).

Từ 1981 – 1990 Viện BVSKTE phẫu thuật chỉnh hình 147 ca khe hở môi, vòm miệng chiếm 41,37%. Phẫu thuật đầu -mặt- cổ thời gian đó.

VII. CÁC BỆNH VỀ DA

A. CÁC BỆNH DA CÓ SẴN KHI ĐẺ RA

Một số không có gì quan trọng: các vết chàm, u mạch phẳng. Các tổn thương khám hiếm thấy hơn và nặng hơn;

các nơvi nhiễm sắc, các u mạch củ, bệnh vảy cá sừng bẩm sinh, bệng đa sắc tố vết.

1. Các nơvi nhiễm sắc là các vết nhiễm sắc, không có lông hay có phủ lông. Về lâm sàng có 3 loại:

+ Các vết "màu cà phê sữa": Một số lượng ≥ 6 vết >1,5cm làm cho hướng về chẩn đoán bệnh u xơ thần kinh của Recklingausen (1/3000 cuộc đẻ);

+ Các nơvi thành từng tấm;

+ Các nơvi khổng lồ, nhiều khi được xếp đặt "như những quần đùi": chúng có thể phối hợp với các rối loạn thần kinh (cơn co giật, não úng thuỷ); các thể không có lông có thể thoái hoá ác tính.

2. Các u mạch củ, có thể ở nông (các lồi hình dâu) hoặc ở sâu (được che phủ bởi da màu xanh nhạt gần bình thường).

Nếu chúng nằm ở mặt, vừa có sự định khu bộ ba, thì phải nghĩ đến có sự phối hợp với một u mạch trong não (hội chứng Sturge – Weber). Bệnh tiến triển theo chu kỳ; tăng thể tích trong từ 3 đến 6 tháng (cần theo dõi bằng vẽ phóng to và chụp ảnh), trong khi đó chúng có thể kèm một đợt viêm với giảm tiểu cầu (hội chứng Kasabach và Merritt), rồi ổn định và sau đó tự khỏi khi đứa trẻ được từ 3 đến 5 tuổi. Vấn đề điều trị, chủ yếu là làm yên tâm gia đình.



Hình 9d. *Thai loang lổ*

Các bệnh vảy cá sừng bẩm sinh là các bất thường di truyền của sự sừng hoá (được truyền khác nhau tuỳ theo từng loại). Các bệnh cảnh lâm sàng có mức nặng nhẹ khác nhau:

+ Chứng đỏ da thể vảy cá bẩm sinh: ban đỏ có vảy da kết hợp các tổn thương bọng nước thấy ở các nếp gấp, các gan bàn tay và bàn chân;

+ "Đứa trẻ colodion" ;

+ "Thai loang lổ", thể không thể sống được (Hình 9d).

2. Chẩn đoán bệnh bong biểu bì bọng bẩm sinh được xác định trước một trẻ sơ sinh bị chứng đỏ da, có dấu hiệu Nikolsky dương tính (ấn ngón cái nhẹ lên da sẽ làm cho bong biểu bì). Có thể thấy có các tổn hại ở niêm mạc (miệng, thực quản, thanh quản, kết mạc) và tổ chức sừng (các móng). Tiên lượng về mặt sống chết và chức năng là nặng. đây là các bệnh di truyền (truyền theo gien trội hay gien lặn ở các thể nhiễm sắc thường, tuỳ theo loại bệnh).

Bảng 21: Những nguyên nhân chính gây phù nề ở trẻ sơ sinh

<table>
<tr><td colspan="2">Các phù thai rau:
Thiếu máu thai nặng: tương kỵ giữa thai và mẹ, bệnh thiếu máu vùng biển đồng hợp tử, truyền máu thai-mẹ hoặc giữa các thai đôi.
Suy tim ở thai: rối loạn nhịp tim thai, u màng đệm-mạch máu rau.
Thiếu Protít máu: hội chứng thận bẩm sinh, xơ gan.
Nhiễm khuẩn: giang mai, bệnh toxoplasma, bệnh hạt vùi cự bào.</td></tr>
<tr><td>Các phù toàn thân
Các nhiễm khuẩn máu
Giảm can xi máu
Phù cứng bì (giảm thân nhiệt, thiếu Oxy, nhiễm toan, nhiễm khuẩn.
Các phù không rõ nguyên nhân (trẻ non tháng)</td><td>Các phù khu trú
Nguyên nhân "chấn thương": rau quấn cổ, ngôi ngược, tử cung bị chèn ép.
Phù bạch huyết bẩm sinh của Molroy-Meige-Noone (các chi dưới).
Hội chứng Bonnevie-Ullrich (phù mặt mu bàn chân và bàn tay + cổ bạnh = Turner ở trẻ sơ sinh).
Các nhiễm khuẩn máu</td></tr>
</table>

4. Bệnh đa sắc tố vết là một bệnh di truyền chủ yếu của trẻ gái (tỷ lệ giới 9/1). Các tổn thương thường xếp theo đường vạch, tiến triển theo 3 giai đoạn:

+ Ban đỏ nhanh chóng có tiếp theo một đợt kịch phát nang-họng (các túi nhỏ xếp thành hàng), không có ở mặt;

+ Các yếu tố dạng liken hay mụn cơm xếp thành giải (không thường xuyên);

+ Sắc tố màu nâu có vĩnh viễn "như vết bùn". Giai đoạn đầu, viêm, thường có kèm theo tăng bạch cầu ái toan trong máu (các loại bạch cầu ái toan cũng tìm thấy khi xét nghiệm chất nước lấy ở các bọng). Có thể có các bất thường về thần kinh: cơn co giật, chậm phát triển trí óc, tật não nhỏ.

Thời kỳ 1981 - 1990, Viện BVSKTE thông báo 705 ca u máu bạch huyết phần mềm các chi và chiếm 2,76% số ca chấn thương chỉnh hình của Khoa Ngoại nhi.

B. NHỮNG BỆNH DA XUẤT HIỆN THỨ PHÁT

1. Một số bệnh hay gặp và không có gì đặc biệt: ban đỏ nhiễm độc ở trẻ sơ sinh; nang kê, trứng cá ở vùng mặt (đồng thời với cơn sinh dục); bạch ban: những nang nhỏ, trong, có rất nhiều, thấy chủ yếu ở trán và ở vùng cổ, liên quan đến sự ứ mồ hôi.

2. Các bệnh khác chủ yếu là do nhiễm khuẩn (bảng 21): giang mai bẩm sinh, bệnh da bọng nước do liên cầu khuẩn, hăm kẽ và ban đỏ ở mông.

+ Bệng giang mai bẩm sinh có những biểu hiện ở da khác nhau:

+ Pemphigut gan tay – chân: các bọng trong có thanh dịch hay máu chứa đầy xoắn khuẩn;

+ Phát ban các vết dát nhất thời ở thân và gốc các chi;

+ Các tổn thương sần – xước quanh các lỗ và gan bàn tay chân (cuối tháng thứ nhất);

+ Chứng sổ mũi (trong nửa tháng thứ hai);

+ Viêm móng và viên quanh móng.

Sự kết hợp với các dấu hiệu nội tạng về bệnh lý thai (gan, lách to) và xét nghiệm huyết thanh rõ ràng ở con và mẹ, cho xác định chẩn đoán.

***Bảng 22**: Những nguyên nhân chính gây phát ban ở trẻ sơ sinh*

Các phát ban dát-sẩn	Các phát ban nang-bọng
- Không xuất huyết:	- Nhiễm khuẩn
Giang mai	Nhiễm khuẩn tụ cầu vàng, liên cầu, pseudomonas aeruginosa, listeria monocytogenes
Toxoplasma	Bệnh Ritter
Bệnh nấm aspergillus fumigatus	Giang mai
Bệnh nấm coccidioides immitis	Nấm candida
- Có xuất huyết:	Thuỷ đậu, ecpet
Nhiễm khuẩn máu: liên cầu, trực khuẩn Gram âm, Listeria, hạt vùi cự bào	- Không nhiễm khuẩn:
Rubeon	Bong biểu bì bọng
Rối loạn thuộc máu	Chứng đỏ da có vảy
Chứng mô bào huyết X	Bệnh đa sắc tố vết
	Rối loạn chuyển hoá pocphyrin đến sự tạo hồng cầu
	Bệnh dưỡng bào họng

3. Hai loại bệnh da có bọng do liên cầu khuẩn thấy ở trẻ sơ sinh:

+ Bệnh pemphigut dịch tễ: các bọng trong có chất dịch trong xuất hiện trên các vết dát, tự khô đi trong 8 – 10 ngày, không tạo ra vảy tiến triển theo đợt kích phát; tình trạng toàn thân vẫn khá ổn định

+ Viên da tróc vảy của Ritter: bệnh bắt đầu trong 15 ngày đầu sau đẻ ở vùng mặt, chung quanh các môi và các đầu chi; đó là các bọng nhẽo nhanh chóng bị xói mòn, để lại các diện tích chân bì rộng và trần trụi (hình dạng bì bị bỏng nặng); viêm nhiễm phối hợp làm khó khăn cho việc bú, mút; trạng thái toàn thân suy sụp nặng.

Hai loại bệnh trên là những bệnh truyền nhiễm (bệnh dịch ở các nhà trẻ); chúng có thể khu trú ở các phủ tạng (nhất là ở màng phổi và phổi); do đó cần sử dụng liệu pháp kháng sinh diệt khuẩn bằng đường toàn thân.

4. Hăm kẽ (bệnh da ở các nếp gấp) và ban đỏ ở mông thường thấy ngay ở tháng đầu: chúng biểu hiện thành một mảng ban đỏ, có khi khá rộng, ở các nếp bẹn và ở vùng giữa mông. Bệnh đỏ da tróc vảy của Leiner – Moussous bắt đầu từ tuần thứ 2 đến tuần thứ 4. Nó nhanh chóng định khu đặc trưng vào hai cực (ở mông và da đầu) và tạo thành các mảng rộng có các bờ không đều, và ở đó thấy có các vảy rộng che phần da, màu đỏ và bóng. Việc điều trị là tại chỗ:

+ Chăm sóc, vệ sinh: bảo vệ cho vùng mông tránh các chất phân và nước tiểu (để hở ra không khí càng lâu càng tốt);

+ Điều trị chống viêm: một ngày tắm 2 lần với nước pha thuốc tím (1 viên 0,25g cho 3 lít nước) rồi bôi eosin, dung dịch milian hoặc hexomedin.

PHẦN II

ĐIỀU TRỊ HỌC

Chương X

DƯỢC LÝ HỌC

I. CÁC ĐẶC ĐIỂM DƯỢC LÝ HỌC Ở TRẺ SƠ SINH

Trong thời kỳ sơ sinh, thông thường việc tính toán các liều lượng thuốc dựa vào cân nặng hoặc diện tích bề mặt da, nhưng cũng cần phải tính đến các đặc tính hoạt dược học, ngưỡng độc dược học và chuyển hoá riêng cho lứa tuổi này. Một cách tổng quát những đặc tính gồm 5 điểm:

1. Sự hấp thu theo đường tiêu hoá ở lứa tuổi sơ sinh với các loại thuốc cho uống là kém;

2. Các thể tích của sự phân bố ở trẻ sơ sinh có tỷ lệ lớn hơn là ở người trưởng thành (nước toàn thể: 78% cân nặng của thân thể), và càng lớn hơn nếu đứa trẻ càng non tháng;

3. Các hệ thống bài niệu và khử hoạt tính ở gan chưa trưởng thành. Sự chưa trưởng thành ở thận cắt nghĩa lý do tại sao 5 giờ sau khi tiêm 20.000đv/kg penixilin G, thì

tỉ lệ ở huyết tương là 30 đv/ml ở trẻ sơ sinh đủ tháng, trong khi hầu như không tìm thấy chất này ở trẻ còn bú. Các hệ thống men của những vi tiểu thể gan cần một thời gian trưởng thành là 8 đến 15 ngày; hiện tượng này được hoạt hoá với phenobacbital và coramin sử dụng cho đưa trẻ, hoặc cho người mẹ trước khi đẻ. Đây là con đường đào thải các chất sunfamit, cloramphenicol, các loại bacbituric.

II. LIỀU LƯỢNG CÁC LOẠI THUỐC ĐƯỢC SỬ DỤNG THÔNG THƯỜNG Ở TRẺ SƠ SINH

Tên chung	Nhận xét	Cách sử dụng
ACTH	Loại thường	3 –5 đv/kg/ngày, làm 4 liều
	Loại tác dụng chậm	0,125mg/ngày; làm 1 lần, tiêm bắp
		500mg/1,73m^2 ngày, uống
Amodiaron		100 – 300mg/kg/ngày
Ampixilin	1g = 2,9mEq Na	0,1 – 0,2ml/kg tiêm tĩnh mạch chậm
Xanh methylen	dung dịch 1%	(1- 2mg/kg)
Calci serdolit		1g/1kg, uống hoặc đặt hậu môn một
Cacbenixylin	1g = 5mEq Na	liều 300 – 500mg/kg/ngày, tiêm tĩnh mạch
Cacbinason	neomercason	1 – 2 viên/24 giờ
Chloramphenicol	cấm dùng trước ngày thứ 10	25mg/kg/ngày, tiêm bắp hay tĩnh mạch; 2,5mg/kg/ngày, uống
Chlopromazin	hội chứng cai sữa	2,5mg/kg/ngày, uống
Clindamyxin		20 – 40mg/kg/ngày, uống, chia 4 lần
Colimyxin	độc đến thận	100.000đv/kg/ngày, tiêm bắp cấm dùng

Coramin Coctison Diazepam Diazoxit Digoxin	cơn co giật axetat Liều đầu tiên liều củng cố	10 – 20mg/ngày/uống, chia 2 lần 0,25 – 0,5mg/kg, tiêm bắp hoặc tĩnh mạch 7,5 – 15mg/kg/ngày, uống (tiêm tĩnh mạch: 15) 20microgam/kg/ngày, uống, chia 3 lần (nếu chức năng thận bình thường)
DOCA Dopamin Erythromyxin Ethacrynic (acid) Fe 9 anpha fluoro hydrococtison Folinic (acid) Folic (acid) Furosemit Gammaglobulin Gentamyxin	 Sử dụng hệ thống đẩy bơm tiêm pha trong glucoza 5%, tiêm chậm (5 phút) Fe nguyên tố tiêm, cứ 4 - 6 ngày một lần tiêm, cứ 10 ngày một lần trường hợp thiểu niệu, cứ cách 4 giờ tiêm lại (3 lần) điều trị dự phòng không có gama - globulin máu có thể tiêm lặp lại 6-12 giờ sau đó	1mg/kg/ngày, tiêm bắp 1 lần 5 – 10microgam/kg/phút, tiêm tĩnh mạch 40mg/kg/ngày, uống, chia 4 lần 20mg/kg/ngày, tiêm tĩnh mạch 1mg/kg 6mg/kg/ngày, uống 50 – 100microgam/ngày, uống 5mg/kg, tiêm bắp 5mg, tiêm bắp 2mg/kg, tiêm tích mạch 0,2 – 0,3ml/kg, tiêm bắp 1ml/kg, cách 2-4 tuần một lần 3-5mg/kg/ngày, tiêm bắp

Glucagon Heparin	 liều dùng tuỳ thuộc thời gian Howell hay T.C.T. hay Leewight	0,3mg/kg/lần, tiêm liều bắt đầu = 4mg/kg/ngày
Hydrococtison (hemisucinat)	quá sản bẩm sinh thượng thận	30-40mg/m2/ngày
Iduviran		50-100mg/kg/ngày
Indomethaxin	điều trị ống động mạch	0,3mg/kg/1 lần,uống hoặc đặt hậu môn
Isoniazit	cần định lượng ở máu	10mg/kg/ngày
Isoprenalin	sử dụng hệ thống bơm tiêm điện	0,1microgam/kg/phút, tiêm tĩnh mạch
Kanamyxin	độc cho thận, cho tai	Không dùng
Kayexalat		1g/kg/ngày, uống hoặc đặt hậu môn
Magie sunfat		0,03-0,05g/kg/ngày,tiêm bắp hoặc TM
Mannitol	dung dịch 10%	10ml/kg trong 1-2 giờ, cách 6-8 giờ 1 lần
Methixilin		70-100mg/kg/ngày, tiêm bắp hoặc TM
Metholopramit	đặt ống thông tá tràng	0,5mg/kg, tiêm tĩnh mạch
	nôn mửa	1mg/kg/ngày, uống
Micoren	cơn co giật	cấm dùng
Mocphin	cho 6 giờ	0,1-0,2mg/kg/liều, tiêm tĩnh mạch
Mycostatin		100.000đv/kg/ngày, uống
Nalidixic (acid)	nhiễm toan, tăng áp lực trong sọ	cấm dùng

Nalocphin	nếu cần cho dùng lại sau 15'	0,1mg/kg/liều
Neostigmin	thử nghiệm nhược cơ	0,04mg/liều, tiêm bắp
Ociprenalin	alupent (biệt dược)	2-5mg, uống, cách 3 giờ 1 lần
Parathocmon		5đvqt/kg, cách 6 giờ 1 lần
Penixilin G		50.000-100.000đv/kg/ngày, tiêm tĩnh mạch hoặc tiêm bắp
Penthotal	dung dịch 0,5%	0,5-1ctg/kg/liều, tiêm tĩnh mạch
Phenobacbital	lượng tác dụng trong máu: 15-25mg/lít	0,5-1ctg/kg/ngày, uống hoặc tiêm bắp
P.P.S.B.	chỉ dùng đường ngoại vi	1ml/kg/tiêm tĩnh mạch chậm
Propanolon	Viên 10mg	0,25-1 viên/24 giờ, làm 4 lần
Pirimethamin	liều tính toán cho 3 ngày	0,5-1mg/kg/ngày
Pyridoxin	thử nghiệm cơn co giật không chịu thuốc	2-5mg/ngày, uống 50mg/tiêm tĩnh mạch
Spiramyxin		5-10ctg/kg/ngày, uống
Spironolacton		3-6mg/kg/ngày, uống
Striadin		2mg/kg/tiêm tĩnh mạch nhanh
Succinylcholin		1-2mg/kg/tiêm tĩnh mạch
Sulfadiazin	cho uống	5-10ctg/kg/ngày, uống
Tensilon	thử nghiệm nhược cơ trong tuần đầu	0,1ml/tiêm dưới da hay tĩnh mạch 4mg/kg/ngày, tiêm bắp
Tobramyxin	trong tuần thứ hai	6mg/kg/ngày, tiêm bắp
Tetraxylin	H.I.C. làm răng nhuộm màu	cấm dùng
Theophylin	cần định lượng trong huyết tương	1,5 – 4mg/kg/6 giờ, uống

<table>
<tr><td>25 OH D3

Tetaglobulin</td><td>điều trị dự phòng

điều trị chữa bệnh
nếu đẻ "ở nơi khác tới"</td><td>1 – 4 giọt/ngày
(1 giọt = 5microgam = 200đvqt)
5 – 20giọt/ngày
0,25 – 0,50ml tiêm bắp</td></tr>
<tr><td colspan="3">Nguyên tắc chung về việc dùng các kháng sinh theo đường ngoài ruột:
- Trong 4 ngày đầu: 2 lần tiêm bắp hay 4 lần tiêm tĩnh mạch
- Từ ngày thứ 5: 3 lần tiêm bắp hay 6 lần tiêm tĩnh mạch (trẻ đủ tháng)</td></tr>
</table>

4. Sự cạnh tranh trong việc liên kết với albumin huyết tương (mà tỉ lệ thấp hơn ở trẻ non tháng) là một hiện tượng chủ yếu. Các chất cafein, salixylat natri, tonbutamit,sunfisoxazol, furosemit, oxaxylin, hydrococtison, gentamyxin, digoxin, sunfadiazin, đẩy bilirubin ra khỏi anbumin, do đó làm tăng nguy cơ bị vàng da nhân xám.

5. Áp lực đặc biệt của các mô ở trẻ sơ sinh đối với một số thuốc có thể là nguyên nhân gây ra tai biến: thí dụ sự liên kết của mocphine, của phenobacbital và của diazepam với các tế bào thần kinh mạnh hơn, và lâu dài hơn so với người lớn.

Tất cả các yếu tố trên giải nghĩa việc cần phải hết sức thận trọng trong việc kê đơn các loại thuốc cho trẻ sơ sinh. Việc sử dụng các phân tử mới chỉ được thực hiện sau khi đã dùng thử trong một thời gian dài ở súc vật và người lớn...

Chương XI

VẬN CHUYỂN

Việc vận chuyển phải được thực hiện từ đầu đến cuối với sự đảm bảo an toàn tối đa cho đứa trẻ. Yêu cầu này đề raviệc áp dụng 3 nguyên tắc cơ bản:

- Duy trì sự hằng định nội môi, đảm bảo bằng hệ thống giữ ấm oxy và có khi cả việc thông khí, và cung cấp các chất cho năng lượng.

- Coi trọng chất lượng chăm sóc và việc di chuyển điều hoà hơn là yếu tố nhanh chóng: máy bay trực thăng là phương tiện nhanh chóng nhưng lại làm cho việc chăm sóc khó khăn, chỉ nên dành cho các đứa trẻ mà tình trạng đã được ổn định đầy đủ.

- Đề phòng thường xuyên các khuyết điểm về vô khuẩn: các dụng cụ nhỏ phải vô khuẩn, các phương tiện to phải sạch sẽ, ăn mặc gọn sạch, các bàn tay rửa kỹ, các động tác luôn luôn được kiểm tra.

I. CÁC PHƯƠNG TIỆN

A. HỆ THỐNG GIỮ ẤM

Tốt nhất là sử dụng một lồng ấp vận chuyển (mỗi khi mở cửa sổ sẽ làm cho nhiệt độ ở trong hạ xuống đáng kể). Việc dùng một loại vỏ bọc co giãn được bằng chất dẻo

(trong đó đứa trẻ được đặt nằm giữa các vải ấm và quấn một chiếc chăn "kiểu vũ trụ"), có ưu điểm làm cho khít sát tới được đứa trẻ, nhưng chỉ có thể dùng trong một quãng đường ngắn cho một trẻ cân nặng khá và trước đó đã được sưởi ấm. Nhiệt độ không khí xung quanh trong xe vận chuyển (cần đặt một nhiệt kế trong xe) phải được giữ càng gần càng tốt ở 25^0.

B. HỆ THỐNG CUNG CẤP OXY

Việc đưa trực tiếp oxy vào trong lồng ấp, do tính chất không được đều đặn của nó, chỉ sử dụng được trong trường hợp FiO_2 cần thiết cho bệnh nhân không vượt quá 40% .

Nếu ở trên con số đó thì cần đến một chụp đầu (Hood). Một lưu lượng tối thiểu 3l/phút sẽ bảo đảm cho đậm độ được đầy đủ (tỷ lệ CO_2) không vượt quá 0,8%) Do trong khí chuyển vận thường thiếu loại khí nén để cung cấp cho chụp đầu hỗn hợp không khí -oxy, nên phải dùng một oxy kế riêng mới có thể cho phép kiểm tra Fio_2 được đúng đắn.

Sau khi đặt ống thông khí quản, bệnh nhân sẽ nhận một Fio_2 mà độ chính xác phụ thuộc vào lưu lượng kế của máy thông khí nhân tạo.

C. HỆ THỐNG THÔNG KHÍ

Chỉ có thể đảm bảo hữu hiệu sau khi đặt ống thông khí quản và và cần có một số dự phòng:

- Ống thông khí quản phải được đính chặt (nên chọn đường qua mũi vì cho phép cố định được chắc hơn), và được giữ tốt trong khi vận chuyển.

- Trong mọi trường hợp phải cho thông với một hệ thống có áp lực dương tính gián đoạn hoặc liên tục (một trẻ sơ sinh được đặt ống thông không bao giờ được để ra ngoài không khí thường hoặc đặt vào Hood).

- Căn cứ vào những khó khăn có thể xảy ra trong khi vận chuyển, việc hút khí quản, nếu cần thiết, phải được thực hiện cẩn thận trước khi xuất phát, và trong thời kỳ vận chuyển chỉ được tiến hành nếu thấy cần tuyệt đối, nhất là nếu thời gian vận chuyển không kéo dài quá một giờ.

- Việc làm ẩm các đường không khí, nếu không có hệ thống này đảm bảo trên máy thở, có thể thực hiện bằng cách cứ 30 phút lại nhỏ 2 - 3 giọt huyết thanh sinh lý vào khí quản.

D. HỆ THỐNG CUNG CẤP GLUCOSE

Tuỳ theo từng trường hợp sẽ sử dụng theo đường ngoại vi, đường tĩnh mạch rốn, hoặc đường động mạch rốn (cần có máy truyền chạy điện).

Lưu lượng truyền vào phải điều hoà và không quá mạnh: 3ml/kg/giờ là trung bình (loại điều khiển giọt thông thường, 20 giọt = 1ml; loại điều khiển giọt nhỏ, 60 giọt = 1ml); cần thận trọng, không nên chuẩn bị một thể tích truyền toàn phần vượt quá 15 - 20 ml/kg. Không thể tuân thủ các nguyên tắc trên có thể dẫn đến một hội chứng tăng glucose máu, giảm natri máu do điều trị.

II. CÁC THỂ THỨC THIẾT THỰC

Nối lại với nhau theo kiểu hình tam giác, các thầy thuốc khác nhau có liên quan: người xin, người chuyển, người nhận, việc tiếp xúc trước đó bằng điện thoại cần làm càng đầy đủ càng tốt: các tin tức về tình trạng đứa trẻ một cách chính xác của những người này, các lời khuyên về sự chờ đợi đúng đắn do các người khác cung cấp.

1. Việc chuẩn bị ban đầu gồm

Lấy nhiệt độ hậu môn, nhận định đậm độ glucose máu bằng phương pháp thử trên giấy (dextrostix), đánh giá tình trạng hô hấp và tuần hoàn một cách nhanh chóng, nhưng chính xác, đặt một ống thông dạ dạy qua đường miệng và hút các chất có trong dạ dày, đặt một túi để hứng nước tiểu.

Mọi thủ thuật cần thiết trong lúc này, hay chắc sẽ nhanh chóng cần tới, phải được thực hiện tại chỗ: đặt ống thông khí quản, chuẩn bị một đường vào tĩnh mạch chắc chắn (các việc này sẽ khó làm trong thời gian vận chuyển).

Chỉ được cho lệnh xe xuất phát sau khi đã nắm được một số lượng tối đa các tin tức về tình hình bệnh, tình trạng bệnh nhân được ổn định, và đứa trẻ cũng như các dụng cụ kèm theo được buộc và sắp xếp cẩn thận. Mỗi khi có thể được, cần lưu bánh rau lại và lấy 10ml máu mẹ để làm xét nghiệm.

2. Trong khi vận chuyển cần theo dõi 3 mặt

- Hô hấp: sự tiến triển của chỉ số Silverman, màu sắc của môi và các móng, tần số hô hấp được ghi trong từng khoảng cách đều đặn, phát hiện sự xuất hiện một rối loạn ý thức hoặc mồ hôi, theo dõi khi có thể được tình hình Fio_2 được dùng cho trẻ, và nếu đứa trẻ được đặt ống thông khí quản và nhận sự thông khí nhân tạo thì cần theo dõi sự thích ứng tốt của đứa trẻ với máy thở và những hằng số chính của máy đo.

- Tuần hoàn: trạng thái các đầu chi, thời gian lấy lại mầu sắc của mao mạch ngoại biên, tần số nhịp tim , áp huyết động mạch , sờ các mạch.

- "Chuyển hoá": năng lực vận động và hoạt động trở lại của đứa trẻ, nhiệt độ trung ương, sự bài niệu, glucose máu, lưu lượng tiêm truyền .

Việc theo dõi sẽ rất thuận lợi nếu dùng các máy theo dõi tự động điện tử. Trong trường hợp bệnh nặng lên hay có tai biến, không nên ngần ngại mà phải dừng xe lại để đánh giá chính xác lại tình trạng bệnh nhân.

Khi đến nơi đón nhận không được lơi lỏng việc chú ý và theo dõi .

Mọi việc đều phải được chuẩn bị trước để đón nhận bệnh nhân.

III. CÁC CHỈ ĐỊNH

A. CÁC CHỈ ĐỊNH DỰ PHÒNG

Trong thời gian sau khi đẻ, nếu không thể giải quyết được tại chỗ, thì một số trẻ sơ sinh phải được giao phó cho

một đơn vị mà ở đó có điều kiện theo dõi đều đặn, và được sử trí thích hợp trong trường hợp bệnh nặng lên. Đó là các trẻ:

- Đã được hồi sinh phức tạp trong phòng đẻ (ở tình trạng chết giả khi đẻ ra hoặc bị chìm ngập trong phân xu)

- Chưa hồi phục tốt sau cuộc hồi sinh đơn giản;

Đẻ non tháng và rối loạn trưởng thành;

- Con của các trường hợp thai nghén có nguy cơ cao; nhiễm độc thai nghén, mẹ bị bệnh đái tháo đường, tương kỵ giữa thai và mẹ;

- Nghi ngờ bị nhiễm khuẩn sớm sau đẻ; do các tiền sử gần đây ở người mẹ hoặc các hoàn cảnh của cuộc đẻ.

B. CÁC CHỈ ĐỊNH ĐIỀU TRỊ

Các trẻ cần chuyển đi vì một bệnh lý sơ sinh rõ ràng phải được vận chuyển với sự theo dõi của y tế trong mọi trường hợp. Một cách đại cương, chúng có thể được chia ra làm 2 loại:

- Bệnh cảnh nặng trung bình, cần phải được chuyển đi dưới sự theo dõi cẩn thận để đề phòng khả năng bệnh nặng lên .

- Các trẻ sơ sinh trong tình trạng nguy hiểm đến tính mệnh, đòi hỏi một sự chuẩn bị tốt tối đa lúc đầu .

C. NHỮNG TRƯỜNG HỢP ĐẶC BIỆT

- Thoát vị cơ hoành bẩm sinh, là một cấp cứu hàng đầu trong vận chuyển sơ sinh: phải được tiến hành dưới

thông khí nhân tạo phối hợp với việc hút tốt các chất trong dạ dày.

- Một sơ sinh nghi teo thực quản, cần được chuyển ở tư thế nửa ngồi và được hút đều đặn các dịch tiết ở miệng- hầu.

- Trong trường hợp tràn khí màng phổi, cần thực hiện dẫn lưu trước, ống dẫn lưu được nối với một van Haimlich, là loại chống không cho khí quay trở lại được .

- Đối với tất cả các dị dạng lộ ra ngoài: thoát vị rốn, thoát tạng ổ bụng, nứt đốt sống, việc bọc lại bằng các vải ấm, khô và vô khuẩn là không thể thiếu được, đứa trẻ được để ở tư thế không làm cho vùng dị dạng bị chèn ép .

- Trong trường hợp có hội chứng tắc, phải theo dõi sự lưu thông và vị trí ở thấp của ống thông dạ dày được để lại nơi túi .

Bảng 23. *Danh sách các dụng cụ cần thiết cho một vận chuyển sơ sinh có theo dõi về y tế*

Các dụng cụ to	Các dụng cụ nhỏ
1 lồng ấp để vận chuyển	2 ống thông khí quản các cỡ: 2; 2,5; 3; 3,5
1 máy thở (với mạch áp lực dương tính đầy đủ)	3 ống thông De Lee các số: 05; 08
1 bình oxy với lưu lượng kế	2 ống nối F.Beaufils
1 máy theo dõi tim điện tử	2 ống dẫn lưu Martin -Bouillet số 08
1 máy truyền dịch bằng điện	1 van Haimlich
1 Hood	1 canuyn Guedel các cỡ: 000, 00, 0

1 oxy kế	2 catete mạch máu rốn số 06
1 hộp đụng cụ soi thanh quản	2 khăn mổ vô khuẩn
1 hộp dụng cụ bộc lộ mạch máu	2 sợi chỉ đầu gắn kim khâu
1 ambu bé với 2 mặt nạ tròn	2 đôi găng vô khuẩn số 7 1/2
2 túi nhỏ đựng cát	2 kim tiêm truyền cân xọ số 05; 06
1 băng tay nhỏ để đo huyết áp	5 kim các cỡ: 40/11; 32/06
1 ống nghe	2 vòi có 3 đường dẫn
Các thuốc	2 ống để lắp ống tiêm truyền với cái lọc
1 lọ 125ml dung dịch glucose 10%	2 bơm tiêm 10 và 50ml
2 ống dung dịch glucose 30%, 10ml	1 nẹp nhỏ, 1 garô nhỏ, 1 dao cạo
5 ống dung dịch bicacbonat 2%, 10ml	2 bộ điện cực ở da, 1 ống thuốc nhão
2 ống huyết thanh sinh lý 10ml	2 ống thông dạ dày các cỡ: 04; 06
1 ống Nattri clorua ưu trương 10ml	1 nhiệt kế tiêu chuẩn, 1 đo nhiệt độ thấp
1 ống glucoan canxi 10ml	2 túi lấy nước tiểu
5 ống isuprel (1ml = 200 microgam)	1 lọ các giấy đo glucose máu
2 ống valium (2ml = 10mg)	1 cuộn giấy đo pH
1 ống gacdenan (1ml = 0,04g)	5 dao chích nhỏ
1 ống lasilix (2ml = 20mg)	4 vòng tay để cố định chỉ
1 ống soludecadron (1ml = 4mg)	10 kim băng
1 ống digoxin (2ml = 500 microgam)	1 cuộn băng dính có bề rộng 3 cm
1 ống vitamin K_1 (1ml = 20mg)	2 túi đựng 10 miếng gạc vô khuẩn
5 dũa	1 lọ cồn 60^0, 1 lọ cồn Cetavlon
	1 kéo, 1 kim cặp
	1 lọ đếm giọt vô khuẩn
	1 bộ ống nối vô khuẩn
Linh tinh	
1 bút máy, 1 đồng hồ, 1 bệnh án, 1 phiếu vận chuyển	

- Bệnh pemphigut dịch tễ; các bọng trong có chất dịch trong xuất hiện trên các vết dát, tự khô đi trong 8- 10 ngày, không tạo ra vẩy tiến triển theo đợt kịch phát; tình trạng toàn thân vẫn được bảo vệ.

- Viêm da tróc vẩy của Riter; bệnh bắt đầu trong 15 ngày đầu sau đẻ ở vùng mặt ,chung quanh các môi và các đầu chi, đó là các bọng nhẽo nhanh chóng bị xói mòn, để lại diện tích chân bì rộng và trần trụi (hình dạng bị bỏng nặng), Viêm nhiễm phối hợp làm khó khăn cho việc bú, mút, toàn thân bị suy sụp nặng.

Hai loại bệnh trên là những bệnh truyền nhiễm (Bệnh dịch ở nhà trẻ). Chúng có thể cư trú ở các phủ tạng nhất là ở màng phổi và phổi.do đó cần sử dụng liệu pháp kháng sinh diệt khuẩn bằng đường toàn thân.

Hăm kẽ (Bệnh da ở các nếp gấp) và ban đỏ ở mông thường thấy ngay từ tháng đầu. Chúng biểu hiện thành một mảng đỏ có khi khá rộng ở các nếp bẹn và vùng giữa mông. Bệnh đỏ da tróc vẩy của Leiner-Mous-sous bắt đầu từ tuần thứ hai đến tuần thứ tư. Nó nhanh chóng định khu đặc trưng vào hai cực (ở mông và da đầu) và thành lập các mảng rộng có các bờ không đều, và ở đó thấy có các vẩy rộng che phần da, mầu đỏ và bóng. Việc điều trị là tại chỗ.

- Chăm sóc, vệ sinh: bảo vệ cho vùng mông tránh các chất phân và nước tiểu (để hở ra không khí càng lâu càng tốt).

- Điều trị chống viêm: một ngày tắm hai lần với nước pha thuốc tím (1 viên 0,25g cho 3 lít nước) rồi bôi eosin đung dịch Milian hoặc hexomedin

SÁCH THAM KHẢO

1. Bộ môn Nhi - Đại học Y Hà Nội, Bài giảng Nhi khoa Tập 1, 2 - 20, 2000
2. Có sử dụng số liệu của các tạp chí: YHVN, YHTH, các kỷ yếu công trình NCKH Viện Nhi, ... đã xuất bản từ 1990 đến nay.
3. Trần Đình Long: Đại cương Sơ sinh học, 5/2002, NXB Y học, từ 1 - 237
4. Viện BVSKTE: Cẩm nang điều trị Nhi khoa, HN 1991
5. Avroy A. Fanoroff, Richard J. Martin

   Neonatology - Perinatal medicin

   London, Madrrid, mecicocity, Sydney, Tokyo, Torondo 6th, 7th Edition 1997, 2002
6. Avery GB, Fletcher MA at al: Pathophysiology and Managenment of the Newborn, L. Williams and Walkins, 1999

   Fontana, Califonia, 92334
7. Cloherty JP, Stark AR: Manual of Neonatal Care, 4e Lippincott Raven, 1998
8. C. Franconal, J, Bouulluié, C. Huraux - Rendu pediatrie en maternité, Paris 3 è triage 2000

9. B. Guy, D.Chantelot, B. Louissalle Neonatologie, Paris, France 1996

10. F. Gold, C. Cionnet, M.H.Blond: Pédiatrie en maternité – Reanimation en Salle de naissance

Masson, Paris, Milan, Bacelona 1997

11. Harrison's Principles of internal Medicine

International Edition Volume 1, 1994, 1994

12. J. B. Joly: Soins essentiels aux nouveau - nes de Petits poids de

Nassance Paris, France Janvier 2001

13. J. Laugier, F. Gold: Neonatologie

Masson - Paris, Newyork, Barcelone, Milan, Tirage 1990

14. Waldo E. Nelson: Texbook of Pediatries - Caunders co. 1990, 2000

NHÀ XUẤT BẢN Y HỌC

BỆNH LÝ HỌC SƠ SINH

Chịu trách nhiệm xuất bản

HOÀNG TRỌNG QUANG

Biên tập: TRẦN ĐÌNH LONG
Sửa bản in: ĐÌNH LONG
Trình bày bìa: CHU HÙNG

In 1000 cuốn, khổ 14,5x20,5 cm tại Xưởng in Nhà xuất bản Y học.
Giấy phép xuất bản số: 39 - 1522/XB - QLXB ngày 20/12/2002.
In xong và nộp lưu chiểu quý I năm 2003.